

UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA  
FACULTAD DE ODONTOLOGÍA  
POSTGRADO DE ODONTOLOGÍA INFANTIL

“Análisis clínico patológico de lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial en una población venezolana de niños y jóvenes”.

Trabajo presentado ante la Ilustre  
Universidad Central de Venezuela  
por la Od. Marisa Yanes Musetti  
Para optar al Título de:  
Especialista en Odontología Infantil

UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA  
FACULTAD DE ODONTOLOGÍA  
POSTGRADO DE ODONTOLOGÍA INFANTIL

“Análisis clínico patológico de lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial en una población venezolana de niños y jóvenes”.

Autor: Od. Marisa Yanes Musetti  
Tutor: Dra. Helen Rivera

Caracas, Mayo 2010

Veredicto

Aprobado en Nombre de la Universidad Central de Venezuela por el siguiente jurado examinador:

Firma: \_\_\_\_\_  
Tutor:  
CI

Firma: \_\_\_\_\_  
Jurado  
CI

Firma: \_\_\_\_\_  
Jurado  
CI.

Observaciones

---

---

---

---

---

---

---

## DEDICATORIA

A mi familia  
A ricky

## **AGRADECIMIENTOS**

A Dios por acompañarme y guiarme todos los días de mi vida.

A mi tutora la Dra. Helen Rivera, por toda su enseñanza durante el postgrado y en la realización de esta tesis, fue un honor trabajar con usted.

A mi coordinadora, la Dra. Luzia Da Silva gracias por estar incondicionalmente.

A mi madrina, la Dra María Gabriela Martínez, por su amistad y dedicación a lo largo del postgrado.

A la Dra Carolina Medina gracias por todo el apoyo a lo largo del postgrado y comienzo de mi carrera.

Al Dr. José David Mota por abrirme las puertas del IAP para la realización de esta tesis.

A mi gran amiga y compañera Marialejandra, gracias por estar en todo momento.

A mi familia por ser el pilar fundamental en mi vida.

A mi hermana y a mi mamá, por toda la ayuda en la realización de esta tesis.

A Ricky por estar siempre allí.

A todos los que de una u otra forma ayudaron a la realización de este sueño

.

## TABLA DE CONTENIDO

RESUMEN .....	IX
INTRODUCCIÓN .....	1
I. REVISIÓN DE LA LITERATURA .....	3
1. LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS .....	3
1.1. DEFINICIÓN .....	3
1.2. ASPECTO CLÍNICO Y RADIOGRÁFICO .....	4
1.3. CLASIFICACIÓN .....	5
1.4. ESTUDIOS PREVIOS.....	6
2. DISPLASIA FIBROSA .....	10
2.1. DEFINICIÓN.....	10
2.2. EPIDEMIOLOGÍA .....	11
2.3. ETIOLOGÍA .....	12
2.3.1. ASPECTOS GENÉTICOS - MOLECULARES .....	13
2.4. ASPECTO CLÍNICO.....	19
2.5. ASPECTO RADIOGRÁFICO .....	20
2.6. DIAGNÓSTICO.....	21
2.7. DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES .....	22
2.8. CLASIFICACIÓN. TIPOS .....	23
2.8.1. DISPLASIA FIBROSA MONOSTÓTICA: .....	23
2.8.2. DISPLASIA FIBROSA CRÁNEOFACIAL .....	27
2.8.3. DISPLASIA FIBROSA POLIOSTÓTICA .....	31
2.9. HISTOPATOLOGÍA.....	36
2.10. TRATAMIENTO .....	37
2.11. PRONÓSTICO .....	39
3. FIBROMA OSIFICANTE.....	40
3.1. DEFINICIÓN .....	40
3.2. EPIDEMIOLOGÍA .....	42
3.3. ETIOLOGÍA .....	43
3.3.1. ASPECTOS GENÉTICOS-MOLECULARES .....	45
3.4. ASPECTO CLÍNICO.....	45
3.5. ASPECTO RADIOGRÁFICO. ....	48
3.6. DIAGNÓSTICO.....	50

3.7.	DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL .....	51
3.8.	HISTOPATOLOGÍA.....	53
3.9.	TRATAMIENTO.....	56
3.10.	PRONÓSTICO.....	57
3.11.	CLASIFICACIÓN.....	57
3.11.1.	FIBROMA OSIFICANTE JUVENIL.....	57
3.11.2.	EPIDEMIOLOGÍA.....	60
3.11.3.	ASPECTO CLÍNICO .....	61
3.11.4.	ASPECTO RADIOGRÁFICO .....	62
3.11.5.	CLASIFICACIÓN .....	64
3.11.6.	HISTOPATOLOGÍA .....	65
3.11.7.	TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO.....	67
4.	DISPLASIA ÓSEA.....	68
4.1.	DEFINICIÓN .....	68
4.3.	ETIOLOGÍA .....	70
4.4.	DIAGNÓSTICO.....	70
4.5.	CLASIFICACIÓN.....	71
4.5.1.	DISPLASIA ÓSEA FOCAL.....	71
4.5.2.	DISPLASIA ÓSEA FLORIDA .....	74
4.5.3.	DISPLASIA ÓSEA PERIAPICAL .....	79
4.5.4.	HISTOPATOLOGÍA .....	83
4.6.	TRATAMIENTO.....	84
4.7.	PRONÓSTICO.....	85
5.	MODALIDADES DE MÉTODOS DIAGNÓSTICOS .....	85
6.	MODALIDADES DEL TRATAMIENTO DE LAS LESIONES FIBRÓSEAS BENIGNAS .....	89
II.	MATERIAL Y MÉTODOS .....	93
III.	ANÁLISIS DE RESULTADOS.....	99
IV.	DISCUSIÓN .....	121
V.	CONCLUSIONES .....	151
VI.	RECOMENDACIONES.....	153
VII.	ANEXOS.....	154
VIII.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS .....	156

## LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1.	REPORTE DE CASO DE PACIENTE CON DISPLASIA FIBROSA .....	19
FIGURA 2.	IMAGENOLOGÍA DISPLASIA FIBROSA.....	22
FIGURA 3.	REPORTE DE CASO CON DISPLASIA FIBROSA EN MAXILAR	24
FIGURA 4.	DISPLASIA FIBROSA MONOSTÓTICA EN MANDÍBULA.....	26
FIGURA 5.	DISPLASIA FIBROSA CRÁNEOFACIAL .....	28
FIGURA 6.	SÍNDROME MCCUNE-ALBRIGHT .....	33
FIGURA 7.	(A) Y (B) ASPECTO CLÍNICO DE FIBROMA OSIFICANTE EN ÓRBITA .....	46
FIGURA 8.	ASPECTO CLÍNICO DE FIBROMA OSIFICANTE EN MAXILAR.....	48
FIGURA 9.	TAC DE FIBROMA OSIFICANTE EN MAXILAR, ETMOIDES Y ÓRBITA .....	49
FIGURA 10.	PRESENTACIÓN DE UN CASO FIBROMA OSIFICANTE EN MAXILAR .....	51
FIGURA 11.	DIFERENCIA ENTRE DISPLASIA FIBROSA Y FIBROMA OSIFICANTE. ....	56
FIGURA 12.	TAC EN MANDÍBULA. LESIÓN COMPATIBLE CON FIBROMA OSIFICANTE JUVENIL .....	62
FIGURA 13.	IMÁGENES DE FIBROMA OSIFICANTE JUVENIL .....	64
FIGURA 14.	HISTOPATOLOGÍA FIBROMA OSIFICANTE JUVENIL.....	67
FIGURA 15.	RESECCIÓN QUIRÚRGICA EN BLOQUE CON RECONSTRUCCIÓN INMEDIATA .....	68
FIGURA 16.	RADIOGRAFÍA PERIAPICAL: IMAGEN RADIOLÚCIDA MULTILOCULAR EN REGIÓN POSTERIOR DE LA MANDÍBULA COMPATIBLE CON DISPLASIA ÓSEA FOCAL .....	73
FIGURA 17.	REPORTE DE CASO DE DISPLASIA OSEA FLORIDA.....	77
FIGURA 18.	DISPLASIA OSEA PERIAPICAL .....	81
FIGURA 19.	TRANSFORMACIÓN MALIGNA DE DISPLASIA FIBROSA .....	91
FIGURA 20.	ANÁLISIS HISTOPATOLÓGICO DE LAS LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS. ....	120

## LISTA DE TABLAS

TABLA 1. DIFERENTES MÉTODOS QUIRÚRGICOS Y TASA DE RECURRENCIA EN 127 PACIENTES DE POBLACIÓN ASIÁTICA CON LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS .....	7
TABLA 2. ESTUDIOS PREVIOS DE LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS EN NIÑOS Y JÓVENES .....	9
TABLA 3. DISTRIBUCIÓN DE LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS DE LOS MAXILARES Y REGIÓN CRÁNEOFACIAL DE ACUERDO AL GÉNERO. ....	99
TABLA 4. DISTRIBUCIÓN DE LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS DE LOS MAXILARES Y REGIÓN CRÁNEOFACIAL SEGÚN GRUPOS DE EDAD. ....	100
TABLA 5. DISTRIBUCIÓN DE LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS DE LOS MAXILARES Y REGIÓN CRÁNEOFACIAL DE ACUERDO AL TIPO HISTOLÓGICO. ....	101
TABLA 6. DISTRIBUCIÓN DE LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS DE LOS MAXILARES Y REGIÓN CRÁNEOFACIAL DE ACUERDO A LA LOCALIZACIÓN ANATÓMICA. ....	102
TABLA 7. DISTRIBUCIÓN DE LAS LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS DE LOS MAXILARES Y REGIÓN CRÁNEOFACIAL DE ACUERDO AL TIPO HISTOLÓGICO Y GÉNERO. ....	104
TABLA 8. COMPARACIONES ENTRE EL TIPO HISTOLÓGICO Y GÉNERO .....	105
TABLA 9. DISTRIBUCIÓN DE LAS LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS DE LOS MAXILARES Y REGIÓN CRÁNEOFACIAL ACUERDO AL GRUPO DE EDAD Y TIPO HISTOLÓGICO. ....	106
TABLA 10. COMPARACIONES ENTRE EL TIPO HISTOLÓGICO Y DE GRUPOS DE EDAD .....	107
TABLA 11. DISTRIBUCIÓN DE LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS DE ACUERDO AL TIPO HISTOLÓGICO Y LA LOCALIZACIÓN ANATÓMICA. ....	109
TABLA 12. COMPARACIONES ENTRE LOCALIZACIÓN ANATÓMICA Y TIPO HISTOLÓGICO .....	109
TABLA 13. DISTRIBUCIÓN DE LAS LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS SEGÚN EL TIPO HISTOLÓGICO Y ASPECTO CLÍNICO. ....	110
TABLA 14. COMPARACIONES ENTRE TIPO HISTOLÓGICO Y ASPECTO CLÍNICO	111
TABLA 15. DISTRIBUCIÓN DE LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS DE ACUERDO A LOCALIZACIÓN ANATÓMICA Y EL GÉNERO .....	112
TABLA 16. COMPARACIONES ENTRE LOCALIZACIÓN ANATÓMICA Y GÉNERO .....	113
TABLA 17. DISTRIBUCIÓN DE LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS DE ACUERDO A LA LOCALIZACIÓN ANATÓMICA Y EL GRUPOS DE EDAD. ....	114

<b>TABLA 18. DISTRIBUCIÓN DE LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS DE ACUERDO A LA LOCALIZACIÓN ANATÓMICA Y ASPECTO CLÍNICO .....</b>	<b>115</b>
<b>TABLA 19. COMPARACIONES ENTRE LOCALIZACIÓN Y ASPECTO CLÍNICO ....</b> .....	<b>116</b>
<b>TABLA 20. COMPATIBILIDAD ENTRE EL DIAGNÓSTICO CLÍNICO Y EL DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO. ....</b>	<b>117</b>
<b>TABLA 21. ANÁLISIS HISTOPATOLÓGICO DE LESIONES FIBROÓSEAS BENIGNAS SEGÚN DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO Y SUS CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS. ....</b>	<b>119</b>

## RESUMEN

El objetivo de la presente investigación fue analizar las lesiones fibroóseas benignas de los maxilares en una población venezolana de niños y jóvenes. Se revisaron los casos diagnosticados en el Laboratorio Central de Histopatología Bucal “Dr. Pedro Tinoco”, durante el período 2000-2010, de la Facultad de Odontología y en la Sección de Patología Ósea del Instituto Anatomopatológico, Facultad de Medicina, período 1998-2010. Se obtuvo un total de 21 casos de lesiones fibroóseas benignas en niños y jóvenes en las dos instituciones, de las cuales 11/21 casos (52,4%) pertenecieron al género masculino y 10/21 (47,6%) pertenecieron al género femenino, en un rango de edades de 0 a 25 años siendo el rango más frecuente entre 11 a 15 años en 8/21 casos (38,1%). El diagnóstico más frecuente fue Displasia Fibrosa en 9/21 casos (42,9%), de los cuales 4/9 casos (44,4%) estaban ubicados en la región cráneofacial siendo más prevalente el género femenino en 6/9 casos (66,7%); seguido del Fibroma Osificante en 7/21 casos (33,3%) en donde 3/7 casos (42,9%) se encontraban ubicados en mandíbula y en el género masculino 6/7 casos (85,7%). En cuanto al Fibroma Osificante Juvenil se observó que 2/4 casos (75%) presentaban patrón “trabecular” y 1/4 casos (25%) presentaban patrón “psamomatoide”. La mayoría de las lesiones estudiadas eran asintomáticas y presentaban tumefacción. Es de gran importancia el reconocimiento de las lesiones fibroóseas benignas, y realizar la correlación clínico-radiológica-patológica para realizar un diagnóstico temprano en forma correcta durante la primera década de vida de manera tal de poder establecer un manejo adecuado.

## INTRODUCCIÓN

Las lesiones fibroósas benignas son aquellas que se caracterizan por el reemplazo de hueso normal por tejido fibroso celular que contiene varias formas de osificación e incluyen lesiones de desarrollo, reactivas, displásicas y neoplásicas.

La OMS (2005) reconoce dentro del grupo de lesiones relacionadas al hueso a las lesiones fibroósas benignas entre las cuales están: el Fibroma Osificante, el Fibroma Osificante Juvenil; la Displasia Fibrosa y las Displasias Óseas.

Es importante el reconocimiento de estas lesiones debido a que el diagnóstico se realiza durante la primera década de vida. Por otra parte, estas lesiones son generalmente asintomáticas, presentan marcada tumefacción y asimetría, por lo que son relevantes para su diagnóstico y tratamiento.

El adecuado manejo terapéutico de estas lesiones es importante, ya que puede conllevar a complicaciones severas tales como

complicaciones funcionales, estéticas que pueden causar asimetrías, deformidades, quirúrgicas e incluso malignizaciones.

Es por todo lo expuesto que el objetivo de la presente investigación fue analizar clínico-patológicamente las lesiones fibróseas benignas de los maxilares en niños y jóvenes venezolanos.

# I. REVISIÓN DE LA LITERATURA

## 1. Lesiones Fibroóseas benignas

### 1.1. Definición

Neville y col. (2009) definen las lesiones fibroóseas como un grupo de procesos que se caracterizan por el reemplazo de hueso normal por tejido fibroso.<sup>1</sup> Sciubba y cols. (2001) refieren que la terminología “fibroósea” es usada ampliamente para connotar una lesión esquelética en la cual el hueso normal laminar es reemplazado por tejido fibroso vascularizado.<sup>2</sup>

O’Hara. (1997) y Pindborg y col. (1971) refieren que las lesiones fibroóseas son aquellas que se caracterizan por el reemplazo de hueso normal por tejido fibroso celular que contiene varias formas de osificación y refieren que este grupo de lesiones incluye lesiones de desarrollo, reactivas, displásicas y neoplásicas.<sup>3</sup>

Las lesiones fibroóseas de los maxilares constituyen un variado grupo de lesiones que tienen una característica histológica en común: la

sustitución del hueso normal por tejido compuesto de colágeno y fibroblastos, con una cantidad variable de sustancia mineralizada que puede ser osteoide, hueso maduro, y/o calcificaciones tipo cemento (Alsharif y col. 2009).<sup>3</sup>

## **1.2. Aspecto Clínico y Radiográfico**

O'hara. (1997) y Pindborg y col. (1971) reportan que más del 70% de estas lesiones afectan la región de cabeza y cuello. Macdonald-Jankowski. (2004) refiere que ocurren más en el maxilar que en la mandíbula. Sin embargo, pueden involucrar el hueso orbital, frontal, esfenoides, temporal, senos paranasales y la base del cráneo.<sup>3</sup>

Desde el punto de vista clínico en general pueden ser lesiones desde asintomáticas, localizadas que se diagnostican en radiografías de rutina a lesiones con deformidades estéticas y funcionales importantes (Brannon y col, 2001; Waldron, 1993; Melrose, 1997; Mohammadi y col, 1993).<sup>4, 5, 6, 7,</sup>

Radiográficamente, las lesiones se pueden manifestar como solitarias, multifocales o multicuadrantes, ellas pueden ser poco o bien

definidas; pudiendo ser radiolúcidas, mixtas radiolúcida-radiopacas, predominantemente radiopacas o con apariencia de “vidrio esmerilado”; pueden ser monostóticas o polioestóticas, y pueden o no estar asociados con las raíces de los dientes. El tamaño de las lesiones fibróseas dependerán de la lesión (Brannon y col, 2001).<sup>4</sup>

Para el diagnóstico definitivo de las lesiones fibroóseas se requiere de la correlación de la apariencia histológica de la lesión con los resultados clínicos y radiográficos (Brannon y col, 2001; Waldron, 1993).<sup>4, 5</sup>

### **1.3. Clasificación**

A lo largo de los años ha sido controversial este tipo de lesiones, debido a que se han presentado numerosas clasificaciones. La última clasificación según Neville y col. (2009) es la siguiente: Fibroma Osificante dentro del cual se encuentra el fibroma Osificante Juvenil; la Displasia Fibrosa y la Displasia Cemento ósea que se divide en: Displasia Cemento- Ósea focal, florida y periapical<sup>1</sup>

De acuerdo a la clasificación de la OMS, 2005, la cual es universalmente aceptada, se encuentra: el Fibroma Osificante, del mismo el Fibroma Osificante Juvenil; la Displasia Fibrosa y la Displasia Ósea que se divide en: focal, florida y periapical. <sup>2</sup>

#### **1.4. Estudios previos**

Alsharif. (2009) realiza un estudio de tipo retrospectivo para analizar todos los casos de lesiones fibroósneas tratadas en el Hospital Universitario de Wuhan y compararlos con estudios de otros autores. Esta investigación se realiza desde 1987 hasta el 2005 en los archivos del Departamento de Cirugía Oral y Máxilofacial, donde se recolecta la información clínica, imágenes radiográficas e histológicas de 127 pacientes con lesiones óseas. Se revisaron las láminas con hematoxilina y eosina y el diagnóstico histológico fue revaluado y los tumores re-clasificados de acuerdo a los nuevos criterios de la OMS. El diagnóstico definitivo se realiza en base a la histopatología y radiografía. Del total de las 127 lesiones fibroósneas en un período de 20 años refieren que encontraron: 43 pacientes con el diagnóstico de Fibroma Osificante, la proporción en el género M:F era de 1:1.04, con un promedio de edad de 28.9 años y la localización más frecuente fue en un 66% en la mandíbula, 30% en el maxilar y 4% en ambos

maxilares; 29 pacientes con el diagnóstico la displasia fibrosa con una proporción del género M:F de 1:1.07 con una edad promedio de 33.2 años y la localización más frecuente fue la mandíbula en un 58% y el maxilar en un 42%; y 55 pacientes con el diagnóstico de fibroma cemento osificantes con un promedio de edad de 29.5 años de edad con una proporción del género M:F de 1:0.52 y la localización más frecuente fue el maxilar en un 55% y la mandíbula en un 45%. Para el tratamiento de cada lesión realizaron diferentes métodos quirúrgicos correspondientes a cada una de las mismas, observándose en la Tabla 1.<sup>3</sup>

**Tabla 1.** Diferentes métodos quirúrgicos y tasa de recurrencia en 127 pacientes de población asiática con Lesiones Fibroóseas benignas

	Fibroma Cemento osificante		Fibroma Osificante		Displasia Fibrosa	
	No. Pacientes	No. Recurrencia	No. Pacientes	No. Recurrencia	No. Pacientes	No. Recurrencia
Excisión del tumor	29	-	21	-	21	1
Excisión del tumor con implantación ósea	12	-	7	-	1	-
Maxilectomía total	3	-	5	-	-	-
Mandibulectomía parcial	3	-	3	-	2	-

**Fuente:** Alsharif M, Sun Z, Chen X, Wang S, Zhao Y. Benign Fibro-Osseous Lesions of the Jaws: A Study of 127 Chinese Patients and Review of the Literature. *Int. J. Pathol.* 2009; 17, 122.

A lo largo de los años se han realizado mundialmente algunos estudios y reportes de casos en niños y jóvenes con lesiones fibroósas benignas, en los cuales describen los diferentes métodos diagnósticos y tratamiento para cada tipo de lesión (Tabla 2).

**Tabla 2.** Estudios previos de lesiones fibroóseas benignas en niños y jóvenes

Autor	Año	Tipo de Lesión	Edad	Género	Localización	Dx	Tratamiento
Shekhar y col.	2010	FOJ. Psammomatoide	15	M	Maxilar	Panorámica Periapical	Maxilecto-mía parcial
Gupta y col.	2009	DF	12	M	Mandíbula	PAAF	Excisión Qx
Thankappan y col.	2009	FOJ-psammotoide y trabecular	13	M	Mandíbula	Panorámica Oclusal inf y Biopsia	Resección parcial de la mandíbula
Godse y col.	2008	DF	2 meses	M	Maxilar	TAC, PAAF	Maxilecto-mía Bisfosfonatos
Antti. y col.	2008	DF Monostótica	11 años	F	Mandíbula	MRI Panorámica	Bisfosfonato
Sarwar y col.	2008	FO	11	M	Maxilar	Rx. Oclusal	Excisión Qx
Godt y col.	2008	FO	15	M	Maxilar	PanorámicaTAC	Excisión QX
Dominguete	2008	FOJ-Trabecular	18	F	Mandíbula	TAC PanorámicaBiopsia Incisional	Resección en bloque
Alsharif y col.	2008	FO, DF DO	33,7 (127 casos)	F M	Maxilar Mandíbula	TAC Panorámica Periapical	Excisión del tumor, excisión con implantación ósea, maxilectomía total, mandibulectomía parcial
Cruz, A y col	2007	FO	11	M	Órbita	MRI	Excisión Qx completa piso de órbita
Minhas, G y col.	2007	DO	23	F	Mandíbula	PanorámicaOclusa I Inf	Higiene
Justin, D. y col.	2001	DF Poliestótica. McCune – Albright	10 semanas	M	Mejilla	Rx. Mejilla ClínicaEx. Laboratorio(hormonal)	Observación
Lala, R. y col	2000	DF Poliestótica. McCune – Albright	9,6 años (2 casos)	7F 2M	Cráneofacial	Clínica Ex. Laboratorio(hormonal)	Bisfosfonatos
Yanes y col.	2010	DF FO FO DO	13,6 años (21 casos)	10 F 11 M	Cráneofacial Maxilar Mandíbula	Datos clínicos, radiográficos	Remodelado óseo – DF Enucleación-FO Resección-FOJ Excisión- DO

**Fuente:** Propia de la investigación

**DF:** Displasia Fibrosa, **DO:** Displasia ósea, **FO:** Fibroma Osificante, **FOJ:** Fibroma Osificante Juvenil

## **2. Displasia Fibrosa**

### **2.1. Definición**

La displasia fibrosa (DF) es una lesión fibroósea benigna caracterizada por el reemplazo de hueso por tejido celular fibroso y con contenido de focos osificantes (Barnes, 2005).<sup>8</sup>

Neville y col. (2009) definen a la DF como una condición del desarrollo tumoral caracterizada, por el reemplazo de hueso normal por una excesiva proliferación de tejido conectivo fibroso entremezclado con hueso trabecular irregular.<sup>1</sup>

Por otra parte, Ricalde. (2001) refiere a la DF como una condición hamartomatosa o un desorden en el metabolismo óseo.<sup>9</sup>

Von Recklinghausen. (1891) describe originalmente a la DF como una enfermedad benigna del hueso, pero quien le da el término de displasia fibrosa fue Lichtestein en 1938 y la describe como un

desorden caracterizado por el reemplazo progresivo de elementos de hueso normal por tejido fibroso (Chen y col, 2006).<sup>10</sup>

La DF es una lesión importante que afecta la región máxilofacial ya que puede causar severas deformidades, asimetrías y ceguera (MacDonald-Jankowski, 2009).<sup>11</sup>

## **2.2. Epidemiología**

Chen y col. (2006) refieren que la incidencia de la DF no es conocida, pero se calcula que representa entre un 2.5 a 10% de todos los tumores óseos, considerándola un enfermedad relativamente común.<sup>7</sup> La mayoría de los casos se presentan en las primeras dos décadas de vida (Joseph y col, 2000).<sup>12</sup>

Feller. (2009) refiere que afecta a ambos géneros por igual,<sup>13</sup> sin embargo, Godse. (2009) refiere que la edad de presentación comúnmente es entre niños y adultos jóvenes. Por otra parte, refiere que de acuerdo al género se presenta más en el género femenino.<sup>10</sup>

Los huesos maxilares son los más afectados, pero otros huesos craneofaciales pueden estar involucrados el esfenoides, cigomático, frontal y occipital.<sup>8</sup>

### **2.3. Etiología**

La etiología de la DF es aún controversial pero estudios demuestran que la displasia fibrosa resulta de un desarreglo en el complejo funcional de las células osteogénicas.<sup>17, 13</sup> Aunque no está claro cual es la célula exacta que origina la displasia fibrosa, parece que esta enfermedad se deriva de células osteoprogenitoras, como los fibroblastos (Rimminucci, 1997).<sup>14,15</sup>

Stanton. (1999) refiere que las lesiones de la displasia fibrosa contienen hueso trabecular irregular proveniente de osteoides calcificados parcialmente. Algunos autores consideran que el tejido óseo inmaduro se forma directamente desde el tejido conectivo fibroso anormal lo cual impide la formación de hueso maduro laminar, por lo tanto el término displasia. Otros autores creen que la proliferación anormal de fibroblastos resulta en el reemplazo de hueso esponjoso normal por un tejido fibroso inmaduro que es poco mineralizado.<sup>16</sup>

Di Caprio y col. (2005) refieren que la DF ocurre como resultado de una falla en el remodelado del hueso primitivo a hueso maduro laminar. La falta de maduración de una masa de trabéculas aisladas inmaduras inmersas en un tejido displásico fibroso están presentes constantemente, pero nunca completan el proceso de remodelado. Además, la matriz inmadura no se mineraliza normalmente. <sup>17</sup>

### **2.3.1. Aspectos Genéticos - Moleculares**

Neville y col. (2009) refiere que la DF es una condición esporádica que resulta de una mutación post cigoto en el gen GNAS 1 (Proteína Guanina nucleótido de unión, actividad  $\alpha$ - estimuladora de polipéptido 1). <sup>1</sup>

La DF se considera como una condición genética no hereditaria relacionada a mutaciones en el gen (GNAS1) en el cromosoma 20q 13.2-13.3 que codifica la subunidad-  $\alpha$  de estimulación para la proteína – G (Gs- $\alpha$ ), lo cual resulta en la activación de la vía de la señal de transducción generando Adenosin monofosfato cíclico (cAMP). Altos niveles de cAMP generan que el Adenosin monofosfato fosforilado responda a la proteína de unión (CREB) para promover el c-fos en las

células osteogénicas afectando la proliferación y diferenciación de pre-osteoblastos (Barnes, 2005; Chen, 2008).<sup>8, 10</sup>

La severidad y la extensión de la mutación de  $Gs\alpha$  ( asociado a enfermedades) no está relacionada con la etapa de embriogénesis cuando la mutación ocurre, sino más bien son funciones de sobrevivencia de las células mutagénicas durante la migración, crecimiento y diferenciación, y la relación de células normales-mutadas en el sitio anatómico. Por otra parte, la manifestación postnatal no es un reflejo del estado de desarrollo cuando la mutación ocurre pero indica el tiempo del equilibrio dinámico entre las células osteogénicas mutadas y las normales en el mosaico de la displasia fibrosa favorecida por las células mutadas. Existen posibles factores que influyen en el dominio de células mutadas sobre las normales incluyendo factores de crecimiento y hormonas y es probable que ahí se encuentre la “masa crítica” de células mutadas necesaria para el desarrollo de la displasia fibrosa (Rimunucci, 2006).<sup>14</sup>

Leet. (2004) describe que la porción celular de hueso anormal en la DF está compuesto de un mosaico de células osteogénicas mutadas y no mutadas.<sup>18</sup>

Corsi. (2003) refiere que las lesiones de DF tienen cambios característicos en la matriz de organización del hueso, en la expresión de proteínas no colágenas de matriz extracelular y en la mineralización<sup>19</sup>

Las manifestaciones sistémicas resultado de la mutación de la proteína Gs- $\alpha$  incluyen función autónoma en el hueso a través del receptor de la hormona paratiroidea, los melanocitos de la piel, son estimulados a través de receptores hormonales, en los ovarios a través del folículo-estimulante de los receptores hormonales; en la tiroides y en la glándula pituitaria, a través de los receptores de la hormona de crecimiento, respectivamente.<sup>9</sup>

Clínicamente, la DF puede manifestarse localizada en un solo hueso, o como una condición que involucra múltiples huesos o como múltiples lesiones óseas, en conjunto con anormalidades cutáneas y endocrinas. La severidad de la clínica se presume que dependerá del punto en que ocurra la mutación del GNAS 1 si es fetal o postnatal (Neville y col, 2009).<sup>1</sup>

Si la mutación ocurre en una de las células madres durante la etapa temprana embriológica, los osteoblastos, melanocitos y células endocrinas que representan la progenie de que todas las células mutadas llevará a expresar el gen mutado, dando un resultado de la presentación clínica de lesiones óseas múltiples, pigmentación cutánea, y disturbios endocrinos. Las células esqueléticas progenitoras en etapas tardías del desarrollo embrionario se asumen que migran y se diferencian como parte del proceso normal de la formación esquelética. Si la mutación ocurre durante en este período tardío, la progenie de la célula mutada se dispersará y participará en la formación del esqueleto resultando en múltiples lesiones óseas de DF. Finalmente, si la mutación ocurre durante la vida postnatal, la progenie de la célula mutada es esencialmente confinada a un solo sitio, resultando en una displasia fibrosa que afecta un solo sitio (Neville y col, 2009).<sup>1</sup>

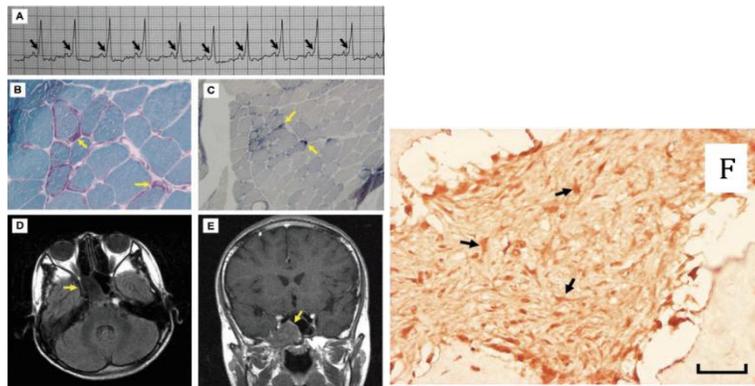
Chen y col. (2008) describen un caso en un paciente masculino de 10 años y 2 meses de edad, con disnea desde los 2 años de edad, la cual progresó rápidamente durante 6 meses antes de la admisión. Se revisó su historia clínica en la cual se encontró que nació a término, sin problemas durante el nacimiento y con un peso 3,250 gramos. La madre presentaba historia de epilepsia desde los 27 años de edad y tratamiento regular con terapia antiepiléptica con ácido valproico. La

paciente falleció a los 40 años de edad por causas inciertas, con historia familiar de una prima de género femenino del lado materno, con diagnóstico de epilepsia la cual murió a la edad de los 6 años. Se encontró que el paciente presentaba retardo en el crecimiento desde el primer año de vida, tanto en peso como estatura encontrándose por debajo del percentil 3 del rango normal. El desarrollo neurológico aparentemente fue normal, con un rendimiento escolar normal. El paciente comenzó a presentar disnea intermitente e intolerancia al ejercicio incluso sin cualquier síntoma de infección desde que tenía dos años de edad, sin embargo, pudo tolerar la actividad diaria hasta los 10 años de edad cuando comienza a quejarse de debilidad en las extremidades inferiores. Seis semanas luego, su actividad diaria estaba interrumpida por taquipnea e intolerancia al ejercicio. Al examen físico presentaba un peso de 20.3 kg y un tamaño de 121.5 cm (debajo del percentil 3), leve hipotonía, ataxia al caminar, fatiga muy rápida y aumento de reflejos tendinosos profundos. Los exámenes de laboratorio reflejaron que la creatinina sérica y la banda del miocardio eran normales (134 U/L y 20.6 U/L, respectivamente) pero el nivel del lactato sanguíneo en reposo estaba elevado (12 mmol/L; rango normal 0.5-2.2 mmol/L). A la electrocardiografía reveló un corto intervalo PR, onda delta y una anomalía compleja de QRS. La sonografía cardíaca mostró un leve alargamiento del ventrículo derecho con una fracción de eyección leve subnormal (LVEF= 54%, método Simpson). Con todos

estos datos se concluyó con el diagnóstico de Síndrome de Wolff-Parkinson-White. Además un estudio de conducción nerviosa mostró polineuropatía axonal. A la resonancia magnética reveló cuerpos ventriculares prominentes resultando en la disminución del parénquima central frontoparietal, y la espectroscopía de resonancia magnética mostró relaciones normales de N-acetilaspártate/creatinina y N-acetilaspártato y ausencia de picos de lactato. Se observó una masa ósea que se extendía al cuerpo del esfenoides a la fosa pterigopalatina. Se tomó una biopsia del músculo con lo cual se realizó un estudio genético de ADN mitocondrial en los músculos esqueléticos con restricción del análisis del fragmento largo, con polimorfismo mostrando Adenosin heteroplástico (A) para mutación de Guanina (G) en el nucleótido 8344, esto quiere decir que hubo una mutación mitocondrial de A8344G. Al examen oftálmico reveló una pérdida generalizada de fibras nerviosas en la retina derecha con presión intraóptica normal. A la resonancia magnética se observó que el tumor encontrado probablemente comprimía el nervio óptico, por lo que realizaron una biopsia que reveló componentes proliferativos fibrosos y componentes óseos. La contraparte de tejido óseo comprimido con periferia osteoclástica, era compatible con el diagnóstico de displasia fibrosa. A la inmunohistoquímica reveló la sobreexpresión de c-fos.<sup>15</sup> (Figura 1)

**Figura 1.** Reporte de caso de paciente con Displasia Fibrosa

(A) Electrocardiografía, muestra corto intervalo PR (< 120 ms), anomalía compleja de QRS compatible con el síndrome de Wolff-Parkinson-White (B) Biopsia del músculo cuádriceps, fibras rojas (C) Enzima oxidativa (D) IRM sagital, (E) IRM coronal, (F) IH, sobreexpresión c-fos.



**Fuente:** Chen S, Fan P, Hwu W, Wu, M. Fibrous Dysplasia in a Child with Mitochondrial A8344G Mutation. *J. Child. Neurol.* 2008, 23: 122-13

## 2.4. Aspecto Clínico

La DF puede involucrar un solo hueso o múltiples huesos. Godse (2009), refiere que la DF puede ser una enfermedad ósea severa que puede llegar a causar fracturas de los huesos largos, deformidades y dolor óseo. En algunos casos, la estética y la función no son afectados. Aunque muchas de las lesiones se observan que se estabilizan cuando alcanzan la madurez, algunos casos pueden alcanzar dimensiones deformantes resultando en severas asimetrías, discapacidad visual,

diplopía, parestesia, dolor, proptosis, pérdida de la audición, obstrucción nasal y epistaxis.<sup>20</sup>

MacDonald-Jankowski. (2009) refiere que los pacientes presentan dolor en un 15% y tumefacción en un 94%.<sup>11</sup>

Alawi. (2002) describe que entre las manifestaciones clínicas de la displasia fibrosa se pueden encontrar: crecimiento lento, expansión del hueso involucrado sin dolor. Igualmente puede ocurrir asimetría facial. En casos insuficientes, la expansión puede ser más rápida o comienza a acelerarse luego de un período de crecimiento lento, resultando en una marcada deformidad facial pudiendo involucrar al nervio. El crecimiento de la displasia fibrosa típicamente es lento o cesa cerca de la pubertad o luego de la maduración esquelética, sin embargo, puede ocurrir recrecimiento esporádico en la edad adulta.<sup>21</sup>

## **2.5. Aspecto Radiográfico**

Mohammadi. (1993) refiere que el aspecto radiográfico depende del estadio de la enfermedad y la cantidad de matriz ósea en la lesión. En una panorámica, las lesiones tempranas pueden ser bien definidas y

radiolúcidas, considerando que luego las lesiones pueden aparecer escleróticas en gran medida.<sup>7</sup> Por otra parte, Casati. (2008) refiere que inicialmente las lesiones son mixtas radiolúcidas/ radiopacas o lesiones predominantemente radiopacas que presentan la apariencia de vidrio esmerilado.<sup>12</sup>

Godse. (2009) refiere que al observar la radiografía se observa que las lesiones con displasia fibrosa tienen una apariencia de vidrio esmerilado.<sup>20</sup>

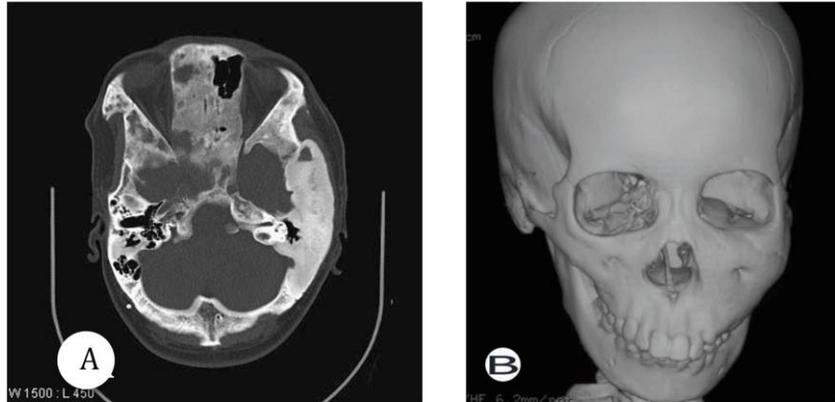
## **2.6. Diagnóstico**

Mohammadi. (1993) y Godse. (2009) refieren que es esencial la evaluación radiográfica para realizar un diagnóstico adecuado. Entre los métodos radiográficos se encuentran: la radiografía panorámica, oclusal y periapical; la tomografía computarizada y la resonancia magnética<sup>7,20</sup>(Figura 2)

## Figura 2. Imageneología DF

(A) TAC Displasia Fibrosa Cráneo facial, (B) Scan 3-D Displasia

Fibrosa maxilar



**Fuente:** (A) Pruksakorn P, Shuangshoti,S, Siwanuwatn R, Lerdlum, S, Snabboon T. Craniofacial Fibrous Dysplasia. *Inter Med.* 2010, 49: 249-250. (B) Chen Y, Chang C, Tang Y. Craniofacial fibrous dysplasia: An update. *Chang Gung Med J.* 2006, 29: 543-549

## 2.7. Diagnósticos Diferenciales

Helms. (2007) refiere que entre los diagnósticos diferenciales de la displasia fibrosa se encuentran: la enfermedad de Paget, displasia osteofibrosa, fibroma no osificante, quiste óseo simple, tumor de células gigantes (márgenes no esclerosados), hemangioma, meningioma, enfermedad de Langerhans localizada y querubismo.<sup>22</sup>

## **2.8. Clasificación. Tipos**

Eversole. (1972) refiere que la displasia fibrosa se puede clasificar en 2 categorías: Monostótica y Polioestótica<sup>23</sup>

Sin embargo, la OMS. (2002) refiere que la displasia fibrosa se puede presentar en dos formas: -Monostótica la cual presenta una variante que se denomina displasia fibrosa craneofacial ya que se limita la región craneofacial, y aunque afecta diferentes huesos se considera un solo foco y la forma polioestótica<sup>24</sup>

### **2.8.1. Displasia Fibrosa Monostótica:**

Neville y col. (2009) refiere que la DF se considera monostótica cuando involucra un solo hueso. Ocurre entre un 80% a 85% de todos los casos, siendo los maxilares los sitios más afectados. Aunque la mutación del GNAS1 ocurra durante la infancia, la adolescencia o adultez temprana, la mayoría de los casos son diagnosticados durante la segunda década de vida. El género femenino y masculino son afectados con igual frecuencia.<sup>1</sup>

La manifestación clínica más común es inflamación del área afectada sin dolor, el crecimiento es lento, pero hay casos donde el crecimiento es rápido siendo estar más afectado el maxilar que la mandíbula (Figura 3.). A pesar, que las lesiones mandibulares son realmente monostóticas, las lesiones en el maxilar involucran regularmente los huesos adyacentes (cigoma, esfenoides y occipital) y no son estrictamente monósticas. Los dientes involucrados generalmente quedan firmes pero pueden ser desplazados por una masa ósea (Neville y col, 2009).<sup>1</sup>

**Figura 3.** Reporte de caso con Displasia Fibrosa en maxilar

**(A)** Displasia Fibrosa en maxilar derecho. **(B)** TAC. **(C)** Intraoperatorio



**Fuente:** Godse, A. Fibrous dysplasia of the maxilla. *Journal of Pediatric Surgery.* 2009, 4:849-851

Entre las características radiográficas se observa una fina opacidad de “vidrio esmerilado” que resulta de la imposición de hueso trabeculado pobremente calcificado distribuido en un patrón desorganizado. Las lesiones de la displasia fibrosa no son bien demarcadas ya que los márgenes se mezclan con el hueso adyacente lo que hace dificultoso definir los límites de la lesión (Figura 4). En las primeras etapas la lesión puede ser radiolúcida o moteada (Neville y col. 2006; Alawi, 2002; Casati, 2008; y Godse, 2009).<sup>1, 21, 12, 20</sup>

Cuando afecta la mandíbula regularmente no solo causa expansión vestibular y lingual sino que puede extenderse al borde inferior. El desplazamiento superior del canal alveolar inferior no es común. En una radiografía periapical en la zona de los dientes involucrados se puede mostrar un estrechamiento del espacio del ligamento periodontal con una lámina dura mal definida entremezclada con el hueso trabecular anormal (Neville y col, 2009).<sup>1</sup>

**Figura 4.** Displasia Fibrosa monostótica en mandíbula



Fuente: Feller L, Wood N, Khammisa R, Lemmer J. **Raubenheimer**, E. Review: The nature of fibrous dysplasia. *Head & Face Medicine* 2009, 5:22-27

Cuando involucra el maxilar las lesiones desplazan superiormente el piso del seno y regularmente oblitera el seno maxilar. En algunos casos se han realizado estudios imageneológicos donde está el maxilar involucrado con un incremento en la densidad de la base del cráneo involucrando occipital, esfenoides, techo de órbita y huesos frontales (Neville y col, 2009) <sup>1</sup>

En un caso reportado por Casati. (2009) en un paciente de 10 años de edad, diagnosticado en 1984 con displasia fibrosa monostótica, que se le hace seguimiento por un período de 23 años, al examen extraoral demostró una ligera asimetría en el lado derecho del maxilar que alcanzaba el ala nasal. En el lado afectado se observó una inflamación en la línea media del paladar duro. El paciente no presentó dificultades para tragar ni hablar, la lesión fue asintomática. A la radiografía panorámica mostró una opacidad anormal con apariencia de

“vidrio esmerilado” involucrando reborde alveolar y seno maxilar, el cual se confirmó con radiografías oclusales y periapicales. La DF se extendió desde la región incisiva hasta la tuberosidad del maxilar derecho y los límites del hueso adyacentes estaban poco definidos. La imagen inferior del piso de la fosa nasal estaba obliterada en el lado afectado. No se observó resorción de las raíces ni desplazamiento de los dientes.<sup>12</sup>

### **2.8.2. Displasia Fibrosa Cráneo facial**

Rahman. (2009) refiere que cuando la DF limita la región cráneo facial, algunos autores consideran que la enfermedad debe ser monostótica aunque diferentes huesos sean afectados, ya que se considera un solo foco. La DF cráneo facial ocurre en un 50% de los pacientes con displasia poliostótica y 27% de los pacientes con displasia fibrosa monostótica.<sup>25</sup>

Chen. (2000) refiere que se presenta a los 10 años de edad y progresa hasta la adolescencia, Morryssen. (1999) señala que la presentación clínica depende del sitio, duración, extensión y naturaleza de la lesión. Puede variar desde una leve inflamación local con ligero

dolor o sin dolor a una gruesa deformidad con complicaciones como proptosis, disturbios visuales y pérdida de la audición.<sup>10, 26</sup>(Figura.5).

**Figura 5.** Displasia Fibrosa Cráneofacial



Fuente: Feller L, Wood N, Khammisa R, Lemmer J. **Raubenheimer**, E. Review: The nature of fibrous dysplasia. *Head & Face Medicine* 2009, 5:22-27

Los efectos oculares de la displasia fibrosa cráneofacial son de gran preocupación. Cuando la DF involucra el esfenoides y/o etmoides puede causar desplazamiento del globo ocular. La pérdida de la visión puede ocurrir secundario a la afectación del esfenoides que comprime el nervio óptico. Por lo tanto, en los casos que esté involucrado el canal óptico es necesario una evaluación oftalmológica completa, incluyendo pruebas de la agudeza visual, campo visual, la percepción del color y los potenciales evocados visuales (Chen, 1997).<sup>10</sup>

Radiográficamente, se observa como una imagen radiolúcida de “vidrio esmerilado” con bordes no bien definidos. Como métodos diagnósticos, Chen. (2006) refiere que la tomografía computarizada es la mejor herramienta ya que se puede ver la extensión de la lesión en casos que se sospeche que el canal óptico esté involucrado. Sin embargo, otros autores como Yano. (1993) y Jee. (1996) refieren que la resonancia magnética ofrece mejores ventajas en cuanto a la resolución que la tomografía computarizada.<sup>10, 27, 28</sup>

El manejo puede ser conservador, desde afeitado o remodelado óseo de la lesión a un manejo invasivo con reconstrucción inmediata. En el manejo quirúrgico de la DF Cráneo facial el esqueleto ha sido clasificado en 4 zonas. Esta clasificación estuvo basada en 28 pacientes que fueron tratados en el Hospital Memorial Craniofacial Center of Chang Chung. La zona 1 incluía: región fronto-orbital, cigomático y maxilar superior; la zona 2 representa el cráneo con cabello; zona 3 la base central del cráneo y la zona 4 incluye las regiones de soporte de los dientes en el maxilar y mandíbula. Para las lesiones en la zona 1, se recomienda la excisión completa del hueso displásico. Para las lesiones en zonas 2, 3 y 4 se recomienda excisión conservadora o afeitado (Chen, 2000).<sup>10</sup>

Rahman y col. (2009) basados en reportes previos de casos, con diagnóstico de displasia fibrosa con manifestaciones oculares, realizaron un análisis retrospectivo descriptivo con diagnóstico de displasia fibrosa, los cuales fueron identificados de la base de datos de la Unidad Craneofacial de Australia. Estos pacientes fueron tratados en el Hospital Royal Adelaide en Australia del Sur, entre 1975 y 2006, tomándose en cuenta la presentación clínica, radiográfica, manejo y evolución postoperatoria en 42 pacientes con displasia fibrosa, siendo 20 del género femenino (47,6%) y 22 del género masculino (52,4%). De acuerdo al fenotipo, 36 casos (85,7%) eran caucásicos y 6 casos (14,3%) eran asiáticos. El promedio de edad de presentación de estos pacientes fue de 16.7 años, con una media de seguimiento de 12.6 años. El síntoma más común en 36 casos (86%) fue la asimetría facial, tumefacción (64%), visión borrosa (24%), dolor de cabeza (20%), anormalidades en la posición del párpado (10%), pérdida del campo visual (8%), diplopía (8%), sinusitis (8%), epífora (7%), epistaxis (3%) y pérdida de la audición (3%). El hueso frontal fue el más involucrado, en 27 casos (64,3%), seguido del esfenoide en 24 casos (54,5%), el etmoides en 6 casos (27,2%) y el seno maxilar en 5 casos (22,7%). La afectación del canal óptico a nivel radiográfico ocurrió en 18 ojos de 15 pacientes (37,5%) con atrofia óptica en 9 ojos (18,8%) de 7 pacientes (16,7%). La mayoría de los pacientes presentaban el patrón monostótico, en donde las lesiones involucraban múltiples huesos

adyacentes y líneas de sutura. Se realizó intervención quirúrgica en 30 casos (71,4%) por razones funcionales y reconstructivas. Se realizó descompresión del canal óptico logrando en 3 casos estabilización de la visión.<sup>25</sup>

### **2.8.3. Displasia Fibrosa Polioestótica**

Neville y col. (2009) refieren el término displasia fibrosa polioestótica cuando involucra dos o más huesos. El número de huesos involucrados varía. Existen síndromes asociados a la displasia fibrosa polioestótica:<sup>1</sup>

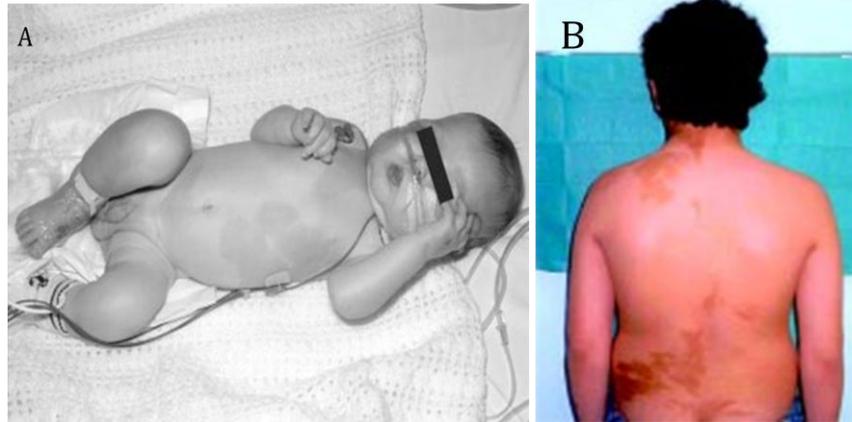
**Síndrome de Jaffe-Lichtenstein:** consiste en la displasia fibrosa combinada con manchas café con leche (Domitrescu, 2008).<sup>29</sup>

**Síndrome de McCune-Albright:** consiste en displasia fibrosa con manchas café con leche y múltiples endocrinopatías, como precocidad sexual, adenoma pituitario o hipotiroidismo.<sup>1</sup> Se puede encontrar asociación con otras endocrinopatías tales como hipertiroidismo, exceso de la hormona de crecimiento, pérdida de fosfato renal con o sin raquitismo/ osteomalacia, y síndrome de Cushing

que puede estar asociado con la tríada original. En raras ocasiones, otros órganos pueden estar involucrados.<sup>29</sup> En cuanto a la descripción clínica se puede observar en una presentación clínica inicial. En niñas con caracteres sexuales secundarios primarios, usualmente se observa sangrado vaginal acompañado del desarrollo de tejido mamario, usualmente sin el desarrollo del vello púbico. En varones, alargamiento testicular bilateral o unilateral con alargamiento del pene, rugosidades del escroto, olor corporal, vello púbico y axilar y comportamiento sexual precoz. En retrospectiva, este síndrome cursa con las machas “*café con leche*”, que se presentan al momento del nacimiento o justo en un período corto luego del nacimiento que generalmente pasan desapercibidas (Figura 6). Radiográficamente, se demuestran lesiones expansivas con festoneado endosteal y adelgazamiento de la corteza con tejido de matriz intramedular demostrando la apariencia de “vidrio esmerilado” y en algunas ocasiones se pueden observar fracturas (Akintoye, 2002).<sup>30</sup>

**Figura 6.** Síndrome McCune-Albright

**(A)** Manchas “café con leche”, **(B)** Manchas “café con leche”  
síndrome McCune Albright.



**Fuente:** **(A)** Davies J, Barton J, Gregory J, Mills C. Infantile McCune-Albright Syndrome. *Pediatric Dermatology*. 2001, 18: 504-506, **(B)** Papadopoulou M, Doula S, Kitsios K, Klatsas T, Kosta K. A boy with McCune-Albright syndrome associated with GH secreting pituitary microadenoma. Clinical findings and response to treatment. *HORMONES*. 2006, 5:205-209

Entre las consideraciones diagnósticas, se deben tomar en cuenta a nivel esquelético determinar la localización de la lesión, utilizar la tomografía computarizada, las radiografías y determinar si está afectada la visión o la audición. A nivel endocrino, a nivel de las gónadas se puede observar que es más común en niñas la aparición de caracteres secundarios sexuales tempranamente debido a los altos niveles de estradiol por la intervención intermitente autónoma del tejido ovárico. Por otra parte, es común en los varones pequeñas masas testiculares. A nivel de tiroides se ha demostrado que el hipertiroidismo

es común en un 38% debido a la supresión relativa de la hormona estimuladora de la tiroides (TSH). A nivel de la pituitaria se observa exceso de la hormona de crecimiento y prolactina; si hay exceso de la hormona de crecimiento puede empeorar la displasia cráneo facial y la hiperprolactemia puede causar un efecto adverso en la funcional gonadal (Dumitrescu, 2008).<sup>29</sup>

La transformación maligna de esta displasia suele deberse a elevadas dosis de radiaciones o también pacientes que presenten exceso de hormona de crecimiento pueden estar predispuestos a esta transformación (Dumitrescu, 2008).<sup>29</sup>

Entre los diagnósticos diferenciales se deben incluir en primer lugar la neurofibromatosis, ya que el paciente presenta las manchas “café con leche”. Sin embargo, en la Neurofibromatosis tipo 1 las manchas son suaves mientras que en M-Cune Albright presenta bordes irregulares. Por otra parte también se incluye la displasia osteofibrosa y los fibromas no osificantes (Dumitrescu, 2008).<sup>29</sup>

Davies y col. (2001) reportaron un caso de un paciente masculino de 10 semanas de nacido con antecedentes de taquipnea, retraso en el crecimiento y fatiga. Se realizó seguimiento del embarazo

no complicado, el nacimiento fue con un parto vaginal a término y con un peso de 2.81 kg. El paciente no se alimentaba bien y durante las dos primeras semanas de nacimiento se observaba que jadeaba, especialmente durante la alimentación. En las primeras cuatro semanas se comenzaron a observar hiperpigmentaciones en el tronco las cuales se fueron incrementando gradualmente. Al examen físico el paciente estaba irritable, temperatura de 38 °C con facies Cushinoide, bajo peso y circunferencia de la cabeza por debajo del percentil 4. Manchas “café con leche” de bordes irregulares que se encontraban en la zona del pecho derecho, en nuca, en tronco y en pierna derecha. Algunas de estas lesiones estaban demarcadas en la línea media. Evidencia de dificultades cardiorrespiratorias, con una respiración de 100/ min, pulso de 200/ min para lo cual requirió 2L de oxígeno/ min para mantener la saturación normal de oxígeno. No se podía palpar la glándula tiroide. Se realizaron exámenes de laboratorio los cuales demostraron valores normales de urea y electrolitos, pruebas hepáticas y hematología completa. Se encontró evidencia de hipertiroidismo, FT<sub>4</sub> 25.9 pmol/L (9.0-21.0 pmol/L ) TSH < 0.01 m U/L (0.35-4.94 m U/ L). Una radiografía de tórax muestra cardiomegalia leve con campos pulmonares normales y ecocardiograma normal. El diagnóstico clínico de Síndrome McCune-Albright fue realizado en base a las pigmentaciones café con leche asociadas a hipertiroidismo e hipercortisolismo. Exámenes posteriores

revelaron la hormona adrenocorticotrópica (ACTH)- independiente del Síndrome de Cushing.<sup>31</sup>

**Síndrome de Mazabraud:** es una enfermedad esporádica, que se caracteriza primariamente por Displasia Fibrosa Poliostótica y mixomas intramusculares. Los mixomas tienden a aparecer algunos años luego de las manifestaciones iniciales de la displasia fibrosa. En algunos casos se han reportado que han también las pigmentaciones “café con leche”(Godse, 2009).<sup>20</sup>

## 2.9. Histopatología

Waldron (1993) refiere que la displasia fibrosa en una etapa temprana usualmente exhibe moderadas células, estroma fibroso que contiene fibroblastos dispuestos al azar, uniforme, de aspecto benigno, fusiformes a ovoides . No hay típicamente mitosis. Se observan pequeños vasos sanguíneos, dentro del estroma.<sup>5</sup>

Típicamente, la displasia fibrosa muestra forma trabeculada irregular de hueso inmaduro. El hueso trabecular no está conectado con cada uno. Esto, asume formas curvilíneas, similar a un escrito chino. El

hueso trabecular se considera que surge por la metaplasia y no por aposición de osteoblastos. Se observan esferas calcificadas pero nunca en cantidades numerosas. En contraste, con el fibroma osificante y la displasia cemento-ósea, la displasia fibrosa típicamente demuestran un patrón monótono a través de la lesión en vez de una mezcla de tejido óseo, hueso laminar y particular esféricas. El hueso de las lesiones se fusiona directamente al hueso normal en la periferia de lesión, de modo que no está presente una cápsula o línea de demarcación.<sup>1</sup>

Neville y col.(2006) refieren que en algunos casos de biopsias seriadas muestran que la histopatología de la clásica DF de los maxilares sufre una maduración progresiva de una lesión que contiene hueso laminar en un moderado estroma celular. El hueso trabecular en estas lesiones maduras tiende a colocarse paralelo unas de otras.<sup>1</sup>

## **2.10. Tratamiento**

Aunque las lesiones pequeñas, particularmente en la mandíbula, pueden ser removidas quirúrgicamente en su totalidad sin mucha dificultad, la naturaleza difusa y el gran tamaño de algunas de estas lesiones, particularmente las del maxilar, deben ser removidas con

cirugías extensas. En algunos casos, la enfermedad tiende a estabilizarse y esencialmente detener su crecimiento cuando se alcanza la maduración esquelética. Algunas lesiones, de todas maneras continúan en crecimiento, aunque generalmente lento, en pacientes adultos (Neville y col, 2009).<sup>1</sup>

Las deformidades estéticas asociadas a problemas psicológicos o deformidades funcionales pueden dictar una intervención quirúrgica en el paciente joven. Tal procedimiento indica una reducción quirúrgica de la lesión hasta alcanzar un contorno aceptable sin alcanzar la remoción completa de la lesión. Los resultados estéticos generalmente son buenos, aunque en algunos casos vuelve a crecer la lesión nuevamente (Neville y col, 2009; Alawi, 2002).<sup>1, 21</sup>

Waldron (1993) refiere que si el tratamiento es necesario, especialmente en los pacientes jóvenes con deformidad estética y/o funcional, la terapia debería estar limitada a un procedimiento de contorno, sin resección completa. De todas maneras, se ha estimado que un 25%-50% de los pacientes exhiben recrecimiento de la lesión, y por ello, pudiera requerir múltiples procedimientos de afeitado de la lesión. Por otra parte, en pacientes con expansión rápida se recomienda la excisión completa.<sup>5</sup>

## 2.11. Pronóstico

La prevalencia de recurrencia de la lesión es difícil de determinar, pero se estima que entre un 25%-50% de los pacientes pueden presentar recrescimiento luego del afeitado quirúrgico. La recidiva es más común en pacientes jóvenes, y algunos cirujanos prefieren esperar lo más posible para intervenir (Neville y col, 2009; Alawi, 2002).<sup>1, 21</sup>

Neville y col. (2009) refieren que no es usual la transformación maligna a osteosarcoma, que en raras ocasiones se ha asociado con displasia fibrosa. Alawi. (2002) refiere que un 0.4%-0.5% de incidencia de neoplasias secundarias malignas en la DF.<sup>14</sup> Los casos más comunes son aquellos en los que han sido sometidos a radioterapia, pero hay algunos otros que han demostrado espontáneo cambio a sarcoma. Es por ello, que está contraindicada la radioterapia en displasia fibrosa por el riesgo de desarrollar osteosarcoma.<sup>1, 21</sup>

### **3. Fibroma Osificante**

#### **3.1. Definición**

La primera descripción de esta entidad fue realizada por Menzel en 1872 denominándola fibroma cemento-osificante. Posteriormente, Montgomery en 1927 utilizó por primera vez el nombre fibroma osificante (FO). Hasta 1948 se pensó que la displasia fibrosa y el fibroma osificante eran la misma lesión o una era variante de la otra. Posteriormente, Sherman y Stenberg en 1948 hicieron una descripción detallada de los aspectos clínicos, radiológicos e histológicos del fibroma cemento - osificante y desde entonces la mayor parte de los autores han considerado a estas dos lesiones como entidades clínicas diferentes (Pérez y col, 2004; Yih y col, 1989; Sciubba y col, 1989).<sup>2,32,33</sup>

Brannon y Fowler. (2001) reutilizaron el término fibroma osificante, la OMS. (2005) en sus criterios de clasificación más reciente reemplazan al “ fibroma cemento – osificante” por “fibroma osificante”.<sup>8,</sup>

Huebner. (1988) define el FO como una lesión fibrósea que surge de la membrana periodontal. Otros autores, refieren que la membrana periodontal es una capa de tejido conectivo fibroso que rodea las raíces de los dientes. Esta membrana contiene células multipotenciales que son capaces de formar cemento, hueso laminar y tejido fibroso (Bertrand, 1993; Hammer, 1968).<sup>34,35</sup>

Su y col. (1997) refieren que el FO es una lesión fibroósea benigna con origen en el ligamento periodontal.<sup>36</sup>

Pérez y col. (2004) refieren que el FO es una neoplasia ósea benigna característica de los maxilares constituida por tejido conectivo fibroso con cantidades variables de hueso metaplásico y masas mineralizadas.<sup>32</sup> Se considera una neoplasia bien delimitada y ocasionalmente encapsulada compuesta de tejido fibroso que contiene cantidades variables de tejido calcificado, semejante a hueso, cemento o ambos y que se desarrolla principalmente en los huesos del maxilar y mandíbula (Neville y col, 2002; Brannon, 2001; Waldron, 1993).<sup>1,4,5</sup>

### 3.2. Epidemiología

Neville y col. (2009) refieren que la epidemiología del fibroma osificante no está clara ya que algunos autores reportan informes confusos de displasia cemento- ósea en vez de verdaderos fibromas osificantes.<sup>1</sup>

Neville y col. (2009), Eversole y col. (1985) refieren que el fibroma osificante ocurre en un amplio rango de edad, encontrándose un gran número de casos entre la tercera y cuarta década de vida. De acuerdo al género el fibroma osificante tiene predilección por el género femenino (Neville y col, 2009; Alawi, 2009; Wu y col,1985).<sup>1, 21, 37,23</sup>

De acuerdo a la localización anatómica el fibroma osificante se encuentra más en la mandíbula que en el maxilar, siendo el sitio más común en la mandíbula entre la región de premolar y el molar (Neville y col, 2009; Eversole y col, 1985).<sup>1, 23</sup>

Sin embargo, Som y col. (1992) refieren que el fibroma osificante a pesar de encontrarse principalmente en los maxilares, también ha

sido reportado en otros huesos como frontal, etmoides, esfenoides, temporal; y en la fosa craneal anterior.<sup>38</sup>

Por otra parte, se han reportado casos numerosos en los cuales esta neoplasia es más agresiva en la población pediátrica que en los adultos (Selva y col, 2004).<sup>39</sup>

### **3.3. Etiología**

Neville y col. (2009) refieren que la neoplasia está compuesta de tejido fibroso que contiene una variable de hueso trabecular, esferas de cemento o ambos. Aunque las lesiones contienen una variedad de estructuras mineralizadas, algunos autores están de acuerdo con que es la misma célula progenitora la que produce diferentes materiales. Se ha sugerido que el origen de estos tumores es odontogénico o del ligamento periodontal.<sup>1</sup>

En el FO ocurre un reemplazo de hueso normal por fibroblastos con fibras de colágeno y diferentes tipos de tejido mineralizado que pueden semejarse al hueso o al cemento. (Waldron y Giansanti, 1973)<sup>5</sup>

Las células del ligamento periodontal son capaces de producir una gran variedad de neoplasias benignas. En ocasiones, estas neoplasias derivan de restos celulares ectópicos del ligamento periodontal y pueden aparecer en lugares poco usuales (Del Baso, 1986).<sup>11</sup>

La célula que origina el fibroma osificante aún no se conoce, aunque se piensa que el fibroma osificante se deriva de elementos que se encuentran dentro de los espacios del ligamento periodontal. En lesiones similares que aparecen en los huesos craneales y en los huesos largos el origen exacto no se conoce (Eisenberg y col,1997; Eversole y col,1985).<sup>23,40</sup>. Sin embargo, MacDonald- Jankowski. (2009) refiere que en estas localizaciones que no se encuentran asociadas a dientes y/o ligamento periodontal, siendo la histogénesis de esta lesión desconocida. Es posible que las células mesenquimales pluripotenciales se puedan diferenciar y producir un material calcificado semejante a hueso o cemento, ó la presencia de células del ligamento periodontal en posición ectópica, puedan determinar la localización poco frecuente de la lesión. <sup>41</sup>

### **3.3.1. Aspectos Genéticos-Moleculares**

Los estudios citogenéticos del FO han sido limitados; sin embargo, se han identificado cambios moleculares. Sawyer y col. (1995) refieren que en un estudio realizado en tres FO localizados en órbita se observaron traslocaciones de Xq26 y 2q33. Por otra parte, Dal Cin y col. (1993) reportaron un FO con una delección intersticial en el cromosoma 2 entre q31-32 y q35-36( Gorlin y col, 1992; Dal Cin y col, 1993)<sup>42, 43, 44</sup>

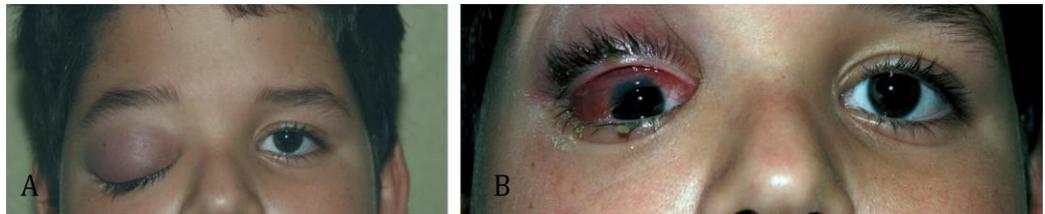
Pimenta y col. (2005) refieren que recientemente fueron identificadas alteraciones en el gen HRPT2 supresor tumoral relacionado con el síndrome de hiperparatiroidismo asociado a tumor en los maxilares, caracterizado por adenoma paratiroideo o carcinoma, lesiones fibróseas en especial el FO de los maxilares y lesiones renales.<sup>45</sup>

### **3.4. Aspecto Clínico.**

Neville y col. (2009) refieren que el FO puede presentarse como lesiones pequeñas que generalmente no causan síntomas hasta

grandes tumores que causan tumefacción, dolor e involucran al hueso; estas lesiones pueden causar asimetría facial que en ciertas ocasiones alcanzan gran tamaño, sin embargo, el dolor y la parestesia están raramente asociadas a FO. <sup>1</sup>(Figura 7)

**Figura 7.** (A) y (B) Aspecto clínico de fibroma osificante en órbita



**Fuente:** Cruz A, Alencar V, Figueredo A, De Paula S, Echeibenrg G, Chahud F, Pedrosa M. Ossifying Fibroma: A rare cause of Orbital Inflammation. *Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*. 24: 107-112

El crecimiento de este tumor es relativamente lento por lo que las corticales óseas y la mucosa que las cubre están intactos y puede estar presente durante algunos años antes de que se efectúe su diagnóstico (Figura 8). Sin embargo, Van Heerden y col. (1989) refieren que en otros casos el comportamiento de estos tumores es más agresivo, alcanzando proporciones masivas y causando deformidades faciales (Aguirre y col, 1995; Sapp y col, 1998; Wu y col, 1986). <sup>37,46, 47</sup>

El desplazamiento de los dientes puede ser un signo inicial. Los dientes implicados o relacionados con la lesión conservan su vitalidad y

pueden presentar reabsorción radicular, siendo estos hallazgos frecuentes (Zachariades y col, 1984; Shafer y col, 1986).<sup>48, 49</sup> Martín y col. (2000) refieren que el tamaño de la lesión varía desde 0.2 cm a 15 cm.<sup>50</sup>

**Figura 8.** Aspecto clínico de Fibroma Osificante en maxilar

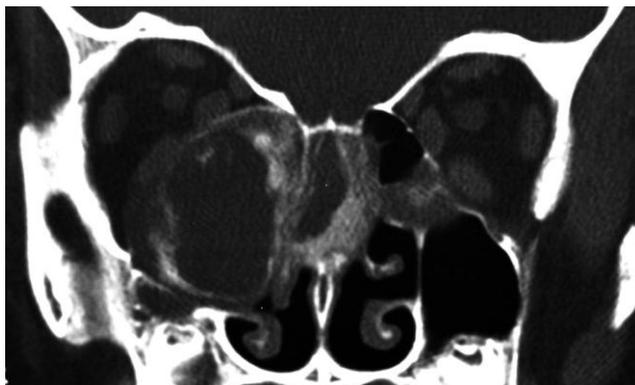


**Fuente:** Pérez S, Berini L, Gay C. Fibroma osificante maxilar: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Med Oral.* 2004, 9: 333-342.

### **3.5. Aspecto Radiográfico.**

Mohammadi y col. (1993), Mayer y col. (1997), Eversole y col. (1985) refieren que el fibroma osificante típicamente aparece como una lesión unilocular claramente definida, con bordes corticales bien definidas característica que se usa para diferenciarla de la displasia fibrosa.<sup>7,23,51</sup> (Figura 10 )

**Figura 9.** TAC de Fibroma Osificante en maxilar, etmoides y órbita



**Fuente:** Cruz A, Alencar V, Figueredo A, De Paula S, Echeibenrg G, Chahud F, Pedrosa M. Ossifying Fibroma: A rare cause of Orbital Inflammation. *Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*. 24: 107-112

Las lesiones tempranas son en gran medida radiolúcidas y con apariencia de quiste, mientras que las lesiones en etapa tardía se puede manifestar como una masa central radiopaca rodeada por un borde radiolúcido parecido a un osteoblastoma (Eversole y col, 1985).<sup>23</sup>

Se observa como una lesión bien circunscrita que aparece inicialmente como una imagen osteolítica para transformarse gradualmente en una lesión mixta y alcanzar excepcionalmente un aspecto radiopaco (Zachariades y col, 1984; Martín y col, 2000; Sapp y col, 1998).<sup>46 48,50</sup>

Neville y col. (2009) refieren que la lesión se observa como una imagen bien definida y unilocular, algunos muestran bordes

escleróticos. Dependiendo de la cantidad de material calcificado producido en el tumor, puede aparecer completamente radiolúcido o más a menudo varían los grados de radiopacidad. Los verdaderos fibromas osificantes que se convierten en gran medida en radiopacos con solo una periferia delgada radiolúcida no son comunes; sin embargo hay reportes de este patrón en etapa tardía. <sup>1</sup>

Por otra parte, otros autores describen dos patrones radiológicos básicos: una radiolucidez unilocular con o sin focos radioopacos y una radiolucidez multilocular. El más frecuente, es el primero en el que la radiolucidez se superpone con las raíces y no provoca ni divergencia ni resorción radicular. Su y col. (1997) refieren que la imagen que se observa con mayor frecuencia es la radiolucidez bien definida con o sin borde esclerótico y que a menudo va asociada a expansión de la cortical ósea (Sciubba y col, 1989; Aguirre y col, 1995; Eversole y col, 1985). <sup>2, 23,36,47</sup>

### **3.6. Diagnóstico**

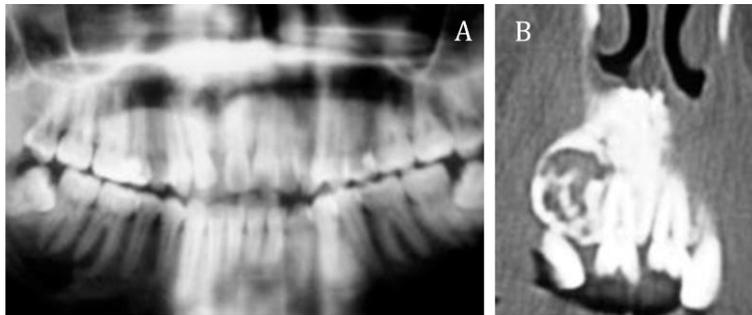
Para el adecuado diagnóstico de este tipo de lesión se deben utilizar varios métodos entre los cuales se incluyen: la radiografía

panorámica, periapical de la zona, tomografía computarizada, resonancia magnética (Figura 10). Por otra parte, Sarwar y col. (2010) refieren que también se utiliza la radiografía oclusal (Pérez y col, 2004).

32, 34

**Figura 10.** Presentación de un caso Fibroma Osificante en maxilar

**(A)** Radiografía panorámica con lesión radiolúcida con borde radioopaco en 11 y 12. **(B)** TAC: imagen mixta a nivel de 11 y 12.



**Fuente:** Pérez S, Berini L, Gay C. Fibroma osificante maxilar: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *J Med Oral*. 2004, 9: 333-342.

### 3.7. Diagnóstico Diferencial

Eversole y col. (2008) refieren que entre los diagnósticos diferenciales se pueden incluir: displasia fibrosa, hiperparatiroidismo, osteitis deformante y osteomielitis esclerosante difusa. Voyetk y col. (1995) refieren que la displasia fibrosa y el fibroma osificante representa un dilema en el diagnóstico tanto para los clínicos como para los

patólogos por su similitud radiográfica e histológica. Sin embargo, Toyosawa y col. (2007) refieren que se ha demostrado recientemente que se pueden distinguir estas dos entidades, basados en el análisis por reacción de la cadena polimerasa (PCR) de mutaciones en el GNAS en el codon Arg. Por otra parte, el tumor pardo puede diferenciarse basado en el calcio elevado en sangre y elevados los niveles de hormona paratiroidea. En la osteitis deformante el calcio y el fósforo suelen ser normales, pero los niveles de fosfatasa alcalina son elevados. En la osteomielitis esclerosante difusa puede tener una imagen mixta radiolúcida-radiopaca, con bordes no bien definidos y puede presentar un grado leve de infección. Eversole y col. (2008) adicionalmente refieren que el material mineralizado de la osteomielitis esclerosante es reactivo al linaje de hueso esclerótico y no aparecen calcificaciones de material tipo cemento. Sopta y col. (2009) refieren que también se puede confundir con la displasia cemento – ósea focal ya que presenta una imagen mixta radiolúcida-radiopaca. Esta displasia es una lesión reactiva, no una neoplasia y ocurre alrededor de las raíces de los dientes inferiores, es potencial y clínicamente agresiva causando expansión de la cortical y causa divergencia de los dientes. Ambas lesiones histológicamente pueden presentar características similares con zonas de hueso trabecular y áreas cementificantes. Lesiones tardías de esta displasia puede mostrar una cortical densa,

con islas de hueso, lo cual no se observa en el fibroma osificante.

52,53,54,55

Sarwar y col. (2010) refiere que entre los diagnósticos diferenciales se pueden encontrar: Displasia fibrosa, Lesión Central de células gigantes, Tumor odontogénico epitelial calcificante (Tumor de Pindborg) y lesión periférica de células gigantes.<sup>34</sup>

### **3.8. Histopatología**

Neville y col. (2009) refieren que pocos fibromas osificantes muestran microscópicamente una cápsula fibrosa alrededor del tumor. La mayoría no se encuentra encapsulado. Los fibromas osificantes consisten en tejido fibroso que exhiben varios grados de celularidad y contienen material mineralizado. La porción del tejido duro puede ser en la forma de trabéculas óseas y esférulas basofílicas celulares que se asemejan al cemento. La mezcla de los dos tipos son típicos. El hueso trabecular varía en tamaño y frecuentemente demuestra una mezcla de tejido y patrones laminares. Material osteoide periférico y osteoblástico se encuentran usualmente presentes. Las esférulas de material tipo cemento que a menudo demuestran bordes cepillados se mezclan en el

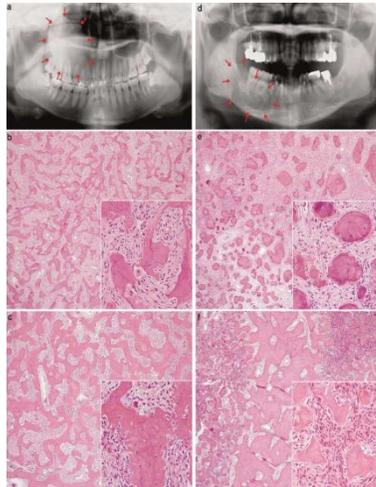
tejido conectivo adyacente. Es poco frecuente la hemorragia intralesional. La variación en los tipos de material mineralizado puede producir una ayuda en distinguir el fibroma osificante de la displasia fibrosa, el cual posee un patrón más uniforme de diferenciación ósea.<sup>1</sup>

Algunos autores han tratado de explicar las diferencias histológicas entre la DF y el FO ya que son similares histológicamente y únicamente se podrían diferenciar con el hecho de que se observe una cápsula fibrosa, ya que este hallazgo es poco frecuente en la displasia fibrosa. Waldron. (1985) refiere que en el fibroma osificante abundan los osteoclastos y los osteoblastos y que comparando ambas entidades se observa que el patrón trabecular es más regular en esta entidad y que contiene menos colágeno y más elementos celulares. (Zachariades y col, 1984; Aguirre y col, 1995; Regezi y col, 1976). El FO es bien circunscrito, ocasionalmente bien encapsulado y microscópicamente puede mostrar diferentes patrones dependiendo del estadio de la lesión y el grado de calcificación: trabeculado, laminar, depósitos ovoideos – curvos y anastomosis de trabéculas curvilínea (Eversole y col, 1985; Sloomweg,1996).<sup>5,23,48,56</sup> El FO usualmente presenta una celularidad moderada, es relativamente avascular, estroma denso fibroso. Las células aparecen fusiformes a ovoides y pueden ser dispuestos al azar u organizados en un vago patrón estoriforme. Los núcleos son de

apariencia suave y contienen un solo discreto nucleolo. Focalmente, se pueden observar en ocasiones células gigantes dispersas. El material calcificado puede consistir en tejido óseo delgado, forma trabecular irregular; dispersas trabéculas de hueso laminar. (Waldron, 1993; Eversole y col, 1985; Clauser y col, 1996). Las calcificaciones en ocasiones presentan una capa periférica de osteoide y puede estar rodeadas por los osteoblastos. Debido a la presencia de esférulas calcificadas, se denominaba “fibroma cementoosificante”. De todas maneras, las calcificaciones tipo cemento también son observadas en lesiones óseas que están ubicadas en otras zonas que no son los maxilares. A diferencia de la displasia fibrosa, las lesiones óseas en el fibroma osificante no se fusionan a la cortical ósea adyacente. (Alawi, 2002).<sup>14</sup> Otros autores, refieren que no hay hallazgos histopatológicos que puedan determinar el potencial agresivo o la propensión a la recurrencia del fibroma osificante (Eversole y col, 1985).<sup>5,21,23,57</sup> (Figura 11)

**Figura 11.** Diferencia entre Displasia Fibrosa y Fibroma Osificante.

**(A), (B), (C)** Displasia Fibrosa. **(D), (E), (F)** Fibroma Osificante



**Fuente:** Toyosawa S, Yuki M, Kishino M, Ogawa Y, Ueda T, Murakami S, Konishi E, Seiji L, Kogo M, Komori T, Tomita Y. Ossifying fibroma vs fibrous dysplasia of the jaw: molecular and immunological characterization. *Modern Pathology* .2007, 20: 389–396

### 3.9. Tratamiento

El manejo del fibroma osificante varía desde observación en lesiones pequeñas a una enucleación completa o resección local grande (Su y col, 1997).<sup>36</sup>

Neville y col. (2009) refieren que la naturaleza circunscrita del fibroma osificante generalmente permite la enucleación del tumor con relativa facilidad, aunque en algunos casos el gran crecimiento y

destrucción del hueso hace que se necesite resección quirúrgica e injerto óseo.<sup>1</sup>

### **3.10. Pronóstico**

Neville y col. (2009), Sarwar y col. (2010) refieren que el pronóstico es bueno, y es poco frecuente la recurrencia sin evidencia de transformación maligna.<sup>1, 34</sup>

### **3.11. Clasificación**

El fibroma osificante se ha clasificado en dos entidades: fibroma osificante central que ocurre en pacientes con predominio entre la segunda y cuarta década de vida, y el fibroma osificante juvenil (FOJ) que ocurre en pacientes pediátricos y jóvenes.<sup>58</sup>

#### **3.11.1. Fibroma Osificante Juvenil**

El FOJ es una lesión fibroósea que afecta el esqueleto cráneo-facial en pacientes jóvenes. Thankappan y col. (2009) refieren que

también se le conoce con el nombre de fibroma osificante agresivo debido a su comportamiento clínico agresivo y a su recurrencia. (Brannon y col, 2001; Rinaggio y col, 2003).<sup>59, 4, 60</sup>

Es una lesión controversial que se distingue del fibroma osificante básicamente por la edad de los pacientes, los sitios más comunes involucrados y su comportamiento clínico ( Neville y col, 2009).<sup>1</sup>

Tiene una alta incidencia en niños y adultos jóvenes, sin embargo, se han realizado reportes que demuestran que puede ocurrir en un amplio rango de edades entre los 3 meses de edad hasta los 72 años de edad (Dominguete y col, 2009 ;Johnson y col, 1991; Zama y col, 2004).<sup>61, 62, 63</sup>

Thankappan y col. (2009) reportaron un caso de un paciente masculino de 13 años de edad que acudió al departamento de Medicina Oral en el Dental College de la India, por presentar una tumefacción de dos meses de duración en la región posterior derecha de la mandíbula. Fue tratado por diagnóstico por un FOJ hace 3 años, con curetaje y extracción de todos los dientes que esa región. Tuvo un seguimiento regular cada 3 meses, hasta la última visita en las cuales no

encontraron ninguna anormalidad. A la evaluación se observó una tumefacción ósea de consistencia dura en la región derecha del cuerpo mandibular. Al examen intraoral mostró una expansión de la cortical bucal y lingual, que se extendía desde el canino hasta el borde anterior de la rama. A la radiografía panorámica mostró un lesión radiopaca-radiolúcida, mal definida, de 7 x 3 cm que se extendía desde el 43 hasta la región superior de la rama. Al TAC se observó una lesión osteolítica con una gran expansión de ambas láminas corticales. Se realizó una biopsia incisional con diagnóstico histopatológico de Fibroma Osificante Juvenil tipo Trabecular y su tratamiento fue la resección de la porción de la mandíbula afectada y su posterior reconstrucción. El paciente se encuentra bajo estricto seguimiento y hasta el momento no ha presentado recurrencia.<sup>59</sup>

Shekhar. (2010) reportó un caso en un paciente masculino de 15 años de edad que acude a una clínica dental privada en la India en Julio de 2008, por una tumefacción en el lado derecho de la cara la cual tenía 6 semanas de evolución. Su historia revelaba que había recibido tratamiento por una lesión de presentación similar 9 meses atrás. Al examen extraoral se observó tumefacción con normal apariencia en la piel en el lado derecho del maxilar. Al examen intraoral presentaba una tumefacción asintomática extendiéndose desde distal del incisivo lateral

superior derecho hasta mesial del primer molar permanente, abarcando en su parte superior la obliteración del surco e inferiormente hasta el nivel de la encía adherida del diente primario retenido. A la palpación, la tumefacción era de consistencia dura y el diente retenido presentaba movilidad Grado I sin presencia de caries. Se indicaron: radiografía periapical de la zona de lesión la cual se observó como una imagen radiolúcida con áreas radiopacas; radiografía panorámica en la cual se observó una masa multilobulada radiolúcida-radiopaca que involucraba el maxilar derecho. Se evidenció desplazamiento del 13 impactado y el 14 hacia la línea media. Se realizó una biopsia incisional, cuyo estudio histopatológico reveló tejido trabecular osteoide en un estroma de tejido fibroso conectivo celular con células fusiformes y áreas de mineralización, llegando al diagnóstico de FOJ. Se realizó la enucleación del tumor con maxilectomía parcial derecha.<sup>58</sup>

### **3.11.2. Epidemiología**

El FOJ se puede desarrollar en cualquier lugar del esqueleto, con una alta incidencia por los huesos faciales, de los cuales aproximadamente el 90% se origina de los senos paranasales. (Saiz y col, 2004; Johnson y col, 1991; Noffke, 1998)<sup>64,65</sup> Cuando están

involucrados los maxilares, el maxilar es más afectado que la mandíbula. (Johnson y col, 1991) <sup>62</sup>

Waldron. (1993), Neville y col. (2009), Alawi. (2004) refieren que el fibroma osificante juvenil no presenta predilección por el género <sup>58,1</sup> sin embargo, Johnson y col. ( 1991) refieren que el FOJ tiene predilección por el género femenino mientras que El-Mofty. (2002) reporta predilección por el género masculino. <sup>1,5,21,62, 66</sup>

### **3.11.3. Aspecto Clínico**

Los signos clínicos y los síntomas están relacionados con el sitio anatómico involucrado. Aunque los tumores en niños puede crecer rápidamente, la tasa de crecimiento es variable. (Mohammadi y col, 1993; El-Mofty, 2002) <sup>7, 66</sup> Neville y col. (2009) refieren que el crecimiento de esta neoplasia es lento. <sup>1</sup>

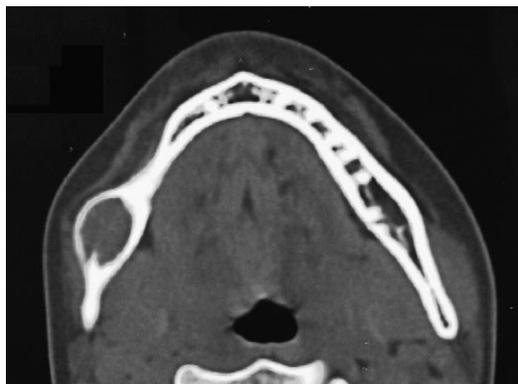
El FOJ se manifiesta como una tumefacción dura, asintomática, y la duración y extensión de la lesión varía del sitio y agresividad de la lesión. Se puede expandir a los huesos involucrados causando asimetría facial. Dependiendo del sitio involucrado, los síntomas pueden

ser dolor, parestesia, maloclusión, sinusitis, proptosis, entre otros los cuales se pueden producir por la tumefacción. (Nofke, 2005; Offiah y Hall, 2005)<sup>65, 67</sup>

#### 3.11.4. Aspecto Radiográfico

Neville y col. (2009) refieren que el FOJ, es una lesión bien circunscrita radiolúcida y en algunos casos contiene radiopacidades centrales y carece de continuidad con el hueso normal adyacente. Cuando aparece en el seno puede aparecer radiodensa y algunas veces crear un aspecto de " nube " que puede ser confundido con sinusitis.<sup>1</sup> (Figura 12)

**Figura 12.** TAC en mandíbula. Lesión compatible con Fibroma Osificante Juvenil

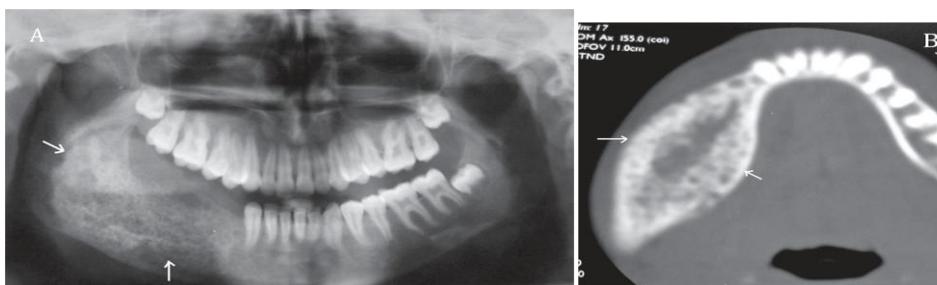


**Fuente:** Dominguete P, Meyer T, Alves F, Bittencourt W. Juvenile ossifying fibroma of the jaw. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2008, 46: 480-481

Saiz y col. (2004), El-Mofty. (2002) y Alawi. (2004) refieren que la estructura interna se puede observar unilocular o multilocular radiolúcida, mixta, o radiopaca dependiendo del grado de calcificación.<sup>21,64,65</sup> El-Mofty. (2002), Nofke. (2005) y Offiah y col. (2005) refieren que es común el desplazamiento de la raíz y aunque es rara puede ocurrir resorción. El-Mofty. (2004) refiere que puede causar expansión así como perforación. Las características radiográficas se asemejan a las de DF y FO. Saiz y col. (2004) y Nofke. (2005) refieren que el fibroma osificante juvenil no está encapsulado pero está separado por un borde óseo radiopaco, lo que ayuda a diferenciarlo de la displasia fibrosa. Williams y col. (2000) y Mohammadi y col. (1993) refieren que se ha reportado la apariencia de “vidrio esmerilado” en algunos casos. Esta lesión usualmente tiene un patrón de crecimiento concéntrico o centrífugo, lo cual puede dirigir a un error en el diagnóstico clínico de fibroma osificante. Las lesiones agresivas con marcada destrucción de las estructuras adyacentes pueden semejarse al sarcoma osteogénico.<sup>66, 67,7, 68</sup>

**Figura 13.** Imágenes de Fibroma Osificante Juvenil

(A) Imagen mixta que se extiende desde el 43 hasta la parte superior de la rama. (B) TAC mandíbula. Imagen osteolítica con gran expansión.



**Fuente:** Simi T, Sherin N, Valsa T, Sharafudden KP. Psammomatoid and trabecular variants of juvenile ossifying fibroma- two case reports. Indian J Radiol. 2009, 19: 116-119

### 3.11.5. Clasificación

Neville y col. (2009), El-Mofty. (2002), Slootweg y col. (1994) refieren que el FOJ desde el punto de vista histopatológico se ha clasificado en dos grupos con características clínicas e histopatológicas diferentes: (1) trabecular y (2) psammomatoide. <sup>1,66, 56</sup>

El Mofty. (2002) refiere que las dos entidades se diferencian de acuerdo a su criterio histológico, sin embargo refiere que estas dos categorías tienen una predilección por grupos etarios siendo el promedio de edad para el tipo trabecular 8 ½ años de edad y para el psammomatoide desde los 16 a 33 años de edad. <sup>59</sup>

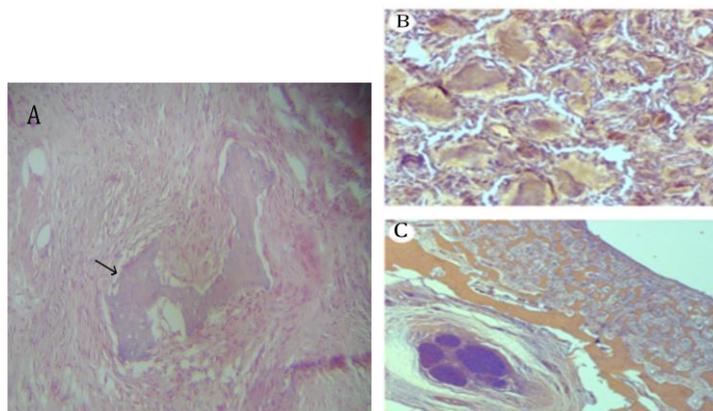
### 3.11.6. Histopatología

Alawi. (2002) y El-Mofty. (2002) refieren que el FOJ típicamente se muestra como una lesión no encapsulada compuesta de un estroma rico en células, usualmente con una pequeña cantidad de colágeno, sin embargo en etapas tardías puede mostrar colagenización. En la periferia de la lesión puede observarse hueso reactivo, pero el tejido lesional a menudo se observa infiltrando el hueso normal que lo rodea. Las células se observan desde fusiformes a ovoides, contienen núcleos de apariencia blanda y discretos nucleolos. Se pueden observar figuras mitóticas típicas focalmente dispersas; sin embargo, nunca son numerosas. En el fibroma osificante juvenil trabecular, se observan delicadas “costuras” de osteoide sobre los osteoblastos que surgen desde el estroma; los eosinófilos a menudo son incorporados dentro de los osteoides; trabéculas de forma irregular, dispersas de tejido óseo y también se pueden observar esférulas calcificadas. Por otra parte, en el fibroma osificante psammomatoide usualmente las calcificaciones son basofílicas, acelulares y pueden ser redondeadas u ovoides semejantes a “cuerpos de Psammoma”. En algunos casos, las esférulas calcificadas pueden encontrarse muy juntas unas con las otras con una pequeña intervención en el estroma. Ocasionalmente, también se puede observar trabéculas de tejido óseo, aunque no en tanta cantidad

como en el trabecular. Brannon y col. (2001) refieren que las calcificaciones se pueden observar en forma de media luna o de espina. El-Mofty. (2002) refiere que se observan en las dos variantes degeneración mixoide y áres como Quiste óseo aneurismático que se caracterizan por grandes espacios sinusoidales llenos de sangre rodeados de células gigantes multinucleadas. Sin embargo, esta característica es más común en la variante psammomatoide que en la trabecular. <sup>4, 21,66</sup>

## Figura 14. Histopatología Fibroma Osificante Juvenil

(A) FOJ tipo trabecular. (B) y (C) FOJ tipo psammomatoide



**Fuente:** (A) Simi T, Sherin N, Valsa T, Sharafudden KP. Psammomatoid and trabecular variants of juvenile ossifying fibroma- two case reports. *Indian J Radiol.* 2009, 19: 116-119. (B) y (C) Smith S, Newman L, Walker D, Papadopoulos H. Juvenile Aggressive Psammomatoid Ossifying Fibroma: An Interesting, Challenging, and Unusual Case Report and Review of the Literature. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.* 2009, 67:200-206.

### 3.11.7. Tratamiento y Pronóstico

Neville y col. (2009), refieren que el manejo clínico y el pronóstico del FOJ no es acertado. Aunque algunos tumores muestran un crecimiento lento pero progresivo, algunos fibromas osificantes juveniles demuestran un crecimiento rápido.<sup>1</sup>

En lesiones pequeñas, se debe realizar una excisión local completa o un amplio curetaje. En lesiones de crecimiento rápido se requiere una resección más amplia. (Neville, 2009; El- Mofty, 2002)<sup>1, 66</sup>

La extensión de la resección quirúrgica debe ser realizada dependiendo

de la edad, localización anatómica y el efecto que tiene el tumor sobre las estructuras vitales adyacentes (Brannon y col, 2001).<sup>4</sup> (Figura 15)

**Figura 15.** Resección quirúrgica en bloque con reconstrucción inmediata



**Fuente:** Dominguete P, Meyer T, Alves F, Bittencourt W. Juvenile ossifying fibroma of the jaw. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2008, 46: 480-48.

La recurrencia del fibroma osificante juvenil ha sido reportada entre un 30% a 58% y no ha sido documentada la transformación maligna (Neville y col, 2009; El-Mofty, 2002).<sup>1,66</sup>

## 4. Displasia Ósea

### 4.1. Definición

La displasia ósea o cemento-ósea (DO) es el tipo de lesión fibrósea más común de la región máxilofacial encontrado en la práctica

clínica y representa un proceso reactivo en el cual el hueso normal es reemplazado por un material tipo cemento poco celularizado y tejido celular conectivo fibroso (White y col, 2003; Waldron, 2002).<sup>69</sup>

El término displasia se refiere a una producción anormal y desarrollo desordenado del hueso y material cementoso. (Waldron,1993)<sup>5</sup>

Barnes y col. (2005) refieren que constituyen un grupo de lesiones displásicas y reaccionales, que posiblemente derivan del ligamento periodontal y que se caracterizan por el reemplazo del hueso normal por tejido fibroso que produce una cantidad variable de hueso y/o cemento muy semejante.<sup>8</sup>

Alawi. (2002) refiere que estas lesiones tienen predilección por el género femenino.<sup>21</sup>

Se desarrolla solamente en la zona de los dientes del maxilar y mandíbula, sin embargo, Alawi. (2002) refiere que lesiones similares se pueden localizar en otros huesos aparte del maxilar y mandíbula (Eisenberg y col, 2001; Melrose, 1997; Waldron, 1993).<sup>5,6,21,40</sup>

### **4.3. Etiología**

Neville y col. (2009) refieren que la displasia cemento- ósea surge en proximidad con el ligamento periodontal y exhibe similitud con su estructura, algunos investigadores han sugerido que este sea el origen de esta lesión. Otros autores consideran que la displasia ósea se debe a un defecto en el extraligamento del hueso remodelado que puede ser desencadenada por factores locales y posiblemente asociada a un desorden hormonal. <sup>1</sup>

Cuando las displasias óseas se desarrollan sólo en regiones con asociación dentaria, resulta la teoría de que este grupo único de las lesiones se deriva de los elementos del espacio del ligamento periodontal o está relacionado con la presencia única de los dientes y periodonto de los huesos maxilares ( Eisenberg y col, 2001; Melrose, 1997; Waldron, 1993).<sup>5, 6, 40</sup>

### **4.4. Diagnóstico**

Neville y col. (2009) refiere que para el diagnóstico de estas lesiones es básica la correlación clínica- patológica y radiográfica. <sup>1</sup>

## **4.5. Clasificación**

Neville y col. (2009) refieren que basados en las características clínicas y radiográficas, es conveniente separar a la displasia ósea en 3 grandes grupos: (1) focal, (2) periapical y (3) florida. <sup>1</sup>

### **4.5.1. Displasia Ósea Focal**

Neville y col. (2009) refieren que la displasia ósea focal (DOF) involucra un solo sitio. El concepto de displasia ósea focal no estaba clarificado sino hasta mediados de 1990, por lo que antes de este momento, la mayoría de los casos estaban diagnosticados como una variante del fibroma osificante. <sup>1</sup>

La DOF es más común en el género femenino que en el masculino 9:1. De acuerdo a la edad, la mayoría de las lesiones son diagnosticadas entre la cuarta y quinta década de vida (Melrose, 1997; Su y col, 1997; Summerlin y col, 1994; Neville y col, 2009) . Por otra parte, se encuentra más en raza negra que en la blanca, sin embargo Melrose. (1997), Summerlin y col. (1994), Kawai y col. (1999) refieren que existen algunos reportes en la raza asiática. <sup>1, 6,36,70, 71</sup>

La DOF puede ocurrir en cualquier área de los maxilares, pero predomina en la parte posterior de la mandíbula (Neville y col. (2009).<sup>1</sup>

Para el diagnóstico de esta lesión se puede utilizar una radiografía de la zona o una panorámica, no es necesaria la tomografía computarizada ni la resonancia magnética para diagnosticar las lesiones en el maxilar o la mandíbula ( Mapparapu y col, 2005; Mylle y col, 1992).<sup>72, 73</sup> (Figura 16)

**Figura 16.** Radiografía periapical: Imagen radiolúcida multilocular en región posterior de la mandíbula compatible con displasia ósea focal



**Fuente:** Mupparapu M, Singer S, Milles M, Rinaggio J. Simultaneous presentation of focal cemento- osseous dysplasia and simple bone cyst of the mandible masquerading as a multilocular radiolucency. *Dentomaxillofacial Radiology*. 2005, 34: 39-43

Neville y col. (2009), Su y col. (1997) y Summerlin y col. (1994) refieren que esta lesión típicamente es asintomática y se muestra generalmente solitaria, de pequeño tamaño, menor de 1.5 cm de diámetro y una lesión bien demarcada en la parte posterior de la mandíbula, ya sea en estrecha asociación con los ápices de los dientes o en áreas donde se han realizado extracciones previamente<sup>1, 36, 70</sup>

Neville y col. (2009) refieren que radiográficamente la lesión varía desde una radiolucidez completa a una densidad radiopaca con un delgado borde radiolúcido en la periferia, aunque lo más común es un patrón mixto radiolúcido y radiopaco. Las lesiones tienden a ser bien definidas, con el borde ligeramente irregular. Ocasionalmente la lesión focal puede representar una etapa temprana en la transición a una afectación multifocal.<sup>1</sup>

Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran: ameloblastoma, el tumor odontogénico queratoquístico y el mixoma odontogénico ya que tienen apariencia multilolucar radiolúcida con bordes bien definidos y generalmente estas lesiones ocurren en la parte posterior de la mandíbula.(Gallagher, 1996) <sup>72</sup>

#### **4.5.2. Displasia ósea Florida**

Siew y col. (1997) y Neville. (2009) refieren que el término displasia ósea florida (DOFL) se atribuye a un grupo de lesiones fibroósas que aparecen en múltiples cuadrantes. Por otra parte, Miyake y col. (1999), Waldron. (1985) y Ajagbe y col. (1985) refieren que es una rara condición que se presenta en el maxilar y la mandíbula' 1, 5, 72, 74, 75

Se presenta frecuentemente en la edad media entre la cuarta y quinta década de vida, en mujeres de raza negra. Sin embargo, Kawai y col. (1999) refieren que hay reportes en mujeres de raza asiática y caucásica. (Melrose y col, 1997; Miyake y col, 1999; Waldron. (1985) 5,6,71,75

La causa de esta displasia es aún desconocida, y no hay una clara explicación sobre la predilección por género y raza ( Miyake y col, 1985; Beylouni y col, 1998).<sup>75,76</sup>

La DOFL afecta frecuentemente a la parte posterior de la mandíbula, manifestándose bilateral y relativamente como lesiones simétricas (Beylouni y col. (1998), Melrose y col. (1997) y Neville y col. (2009).<sup>1, 6,76</sup>

Melrose y col. (1997), Waldron. (1985). Beyoluni y col. (1998) y Neville. (2009) refieren que la displasia ósea florida generalmente es asintomática y se detecta generalmente como un hallazgo por radiografías de rutina, sin embargo, ocasionalmente algunos pacientes pueden tener un dolor sordo, intermitente y localizado, especialmente en las lesiones que son infectadas secundariamente<sup>14</sup> Cuando hay dolor también se pueden presentar fístulas alveolares, exposición de una masa esclerótica a la cavidad oral y esto puede ocurrir como resultado de una atrofia alveolar progresiva debajo de un diente o luego de una exodoncia de un diente. (Neville y col. (2009), Beylouni y col. (1998)<sup>72</sup> Aunque es raro, Neville. (2009) y Melrose y col. (1997) refieren que algunas veces se puede observar expansión en las áreas afectadas.<sup>1,3,5,76</sup>

Las lesiones en su inicio son predominantemente radiolúcidas pero con el tiempo son mixtas, con predominancia de radiopacidad con solo una ligera periferia radiolúcida. En ocasiones, las lesiones pueden ser totalmente radiopacas y se mezclan con el hueso adyacente aparentemente normal (Neville y col, 2009).<sup>1</sup>

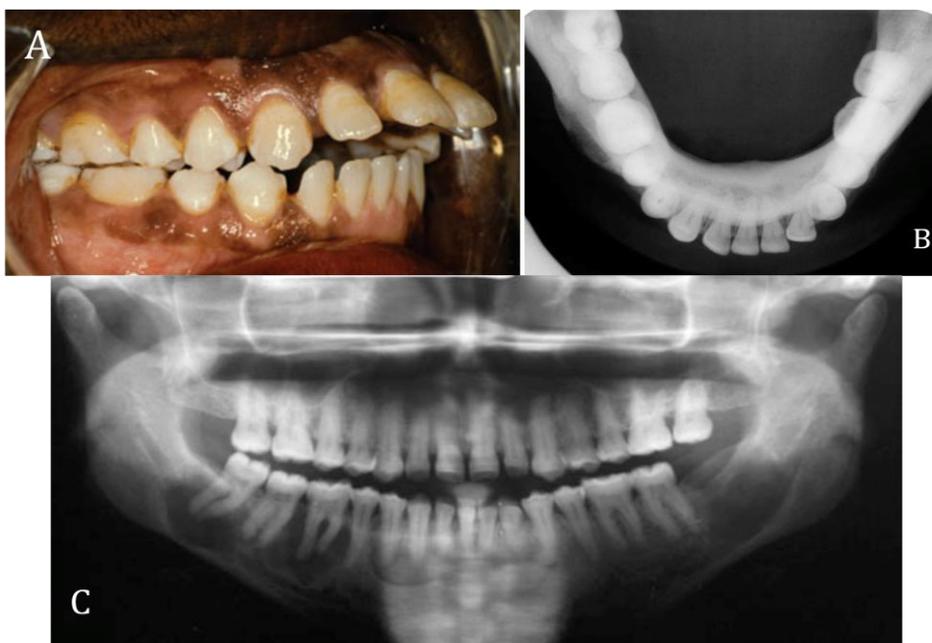
Mohammadi y col. (1993), Mayer y col. (1997) y Melrose y col. (1972) refieren que radiográficamente se observan numerosas radiopacidades e irregulares escleróticas con áreas poco definidas radiolúcidas – radiopacas.<sup>6,7,51</sup> (Figura 17)

Se pueden observar quistes simples o múltiples y en algunas ocasiones representan una gran porción de esta lesión (Neville y col, 2009).<sup>1</sup>

Melrose y col. (1997) refieren que para realizar el diagnóstico de DOFL, estas lesiones deben ubicarse en dos o más cuadrantes.<sup>14</sup> Arijy y col. (1994) y Abdelsayed y col. (2001) refieren que para su diagnóstico se utiliza la clínica, radiografías de rutina y la histología. Por otra parte refieren que se puede utilizar la tomografía computarizada para observar la expansión de la lesión.<sup>6, 77, 78</sup>

**Figura 17.** Reporte de caso de Displasia Osea Florida

**(A)** Aspecto clínico Displasia ósea florida. **(B)** Radiografía oclusal: lesión mixta desde 44 al 47. **(C)** Radiografía panorámica: imagen mixta lobulada que se extiende desde el 44 al 47. Imagen bien definida en distal del 46.



**Fuente:** Minhas G, Hodge T, Gill D. Orthodontic treatment and cemento- osseous dysplasia: a case report. *Journal of Orthodontic*. 2008, 35: 90-95

El manejo terapéutico para pacientes asintomáticos es seguimiento, mantener excelente higiene oral, y eliminar cualquier estímulo inflamatorio en la cavidad oral. Cuando hay infección se debe indicar antibioticoterapia (Waldron, 1993).<sup>5</sup>

Estas lesiones, por lo general no tienen transformación maligna, sin embargo, hay un reporte de caso de transformación maligna a sarcoma en un paciente que tenía displasia ósea florida en la mandíbula. (Melrose y col, 1997) <sup>6</sup>

White y col. (2004) refieren que entre los diagnósticos diferenciales se encuentran: La enfermedad de Paget, la cual radiográficamente tiene apariencia de “algodón o lana”, se puede conseguir en cualquier lugar del maxilar o mandíbula. A menudo es polioestótica, involucrando otros huesos como la columna vertebral, fémur, cráneo, la pelvis y el esternón. Es más frecuente en el género masculino y es raro conseguirlo en la raza negra. Scheneider. (1990) refiere que otro de los diagnósticos diferenciales en la osteomielitis esclerosante crónica difusa la cual típicamente involucra el cuerpo, rama y ángulo de la mandíbula. Esta condición usualmente está asociada con dolor, tumefacción, fiebre y linfadenopatía. Estas lesiones radiográficamente se observan densas y los bordes pobremente definidos. Se distingue ya que se extiende más allá de las áreas de donde se encuentran los dientes. Minhas y col. (2008) refieren que la displasia fibrosa no presenta dolor y las lesiones tienden a detenerse luego de la pubertad. Se puede distinguir de DCOF debido al menor tamaño y la forma peculiar de las lesiones. Además, las fronteras

tienden a ser difusas, confundiendo con el hueso adyacente no afectado. Por otra parte, White y col. (2004) refieren que el osteosarcoma es otro de los diagnósticos diferenciales, el cual se distingue, radiográficamente por la apariencia de “rayos de sol”. Estas lesiones son más destructivas extendiéndose a los tejidos blandos, destruyendo a la lámina dura y ensanchando los espacios del ligamento periodontal. Por otra parte, también se considera la displasia ósea periapical que se diferencia por su ubicación en la parte anterior de la mandíbula.<sup>79, 80, 81</sup>

#### **4.5.3. Displasia ósea periapical.**

La displasia ósea periapical (DOP) es una lesión que involucra predominantemente la región periapical en la parte anterior de la mandíbula. Puede ocurrir una sola lesión pero también se pueden presentar múltiples focos (Neville y col, 2009; Waldron, 2002; White y col, 2000; Resnick y col, 2008).<sup>82, 1, 5, 80</sup>

Los mismos autores refieren que la predilección es por el género femenino en una proporción 10-14: 1 y en un 70% de los casos ocurre en la raza negra.<sup>1, 5, 80, 82</sup> Neville y col. (2009) refieren que la mayoría de

los pacientes son diagnosticados entre los 30 y 50 años de edad, y nunca se ha diagnosticado en pacientes menores de 20 años de edad.<sup>1</sup>

Esta displasia se muestra asintomática y generalmente se descubre en radiografías rutinarias (Neville y col, 2009).<sup>1</sup>

Radiográficamente estas lesiones aparecen circunscritas con áreas radiolúcidas que involucran el área apical de los dientes. En esta etapa la lesión no se puede diferenciar radiográficamente del granuloma periapical o quiste periapical. Estudios de casos revelan que las lesiones tienden a madurar y se crea una apariencia mixta radiolúcida y radiopaca. En una etapa madura, las lesiones son totalmente radiopacas sin ningún patrón obvio y se puede conseguir un borde periférico delgado radiolúcido (White y col, 2000; Neville, 2009).<sup>1, 80</sup>  
(Figura 18)

**Figura 18.** Displasia Osea Periapical

Radiografía periapical: Imagen radiolúcida en ápices de dientes anteroinferiores.



**Fuente:** Cory M. Resnick & Robert A. Novelline. Cemento-osseous dysplasia, a radiological mimic of periapical dental abscess. *Emerg Radiol* (2008) 15:367–374

Lee (2000) refiere que entre los diagnósticos diferenciales de la DP se puede indicar las lesiones periapicales inflamatorias, entre las cuales se puede incluir el absceso periapical y los granulomas periapicales. El quiste periapical es producto de la estimulación de las células epiteliales en el ligamento periodontal resultado de productos inflamatorios como dientes no vitales, y representan el grupo de quistes más común que ocurre en los maxilares. El absceso periapical puede causar un severo dolor dental y puede ser distinguido de los granulomas y quistes por la clínica y la epidemiología. Al examen radiográfico, los abscesos periapicales, los granulomas periapicales y los quistes periapicales son más comunes de observar en los ápices de las raíces de los dientes con espacio en el ligamento periodontal, son de forma esférica u ovoide en su estructura interna. Otro diagnóstico

diferencial es el tumor odontogénico queratoquístico el cual se diagnostica en pacientes entre 10 y 40 años de edad, tiene predilección por el género masculino e involucra en un 60-80% de los casos a la mandíbula, más común a la parte posterior y la rama ascendente. Waldron. (2002) Generalmente es asintomático, aunque el dolor, tumefacción y drenaje están asociados a grandes quistes. Radiográficamente se observa una imagen radiolúcida bien definida y puede ser unilocular o multilocular. También se puede diferenciar del ameloblastoma ya que son tumores de origen odontogénico y son comunes en niños menores de 10 años, no hay predilección por el género y ocurre en un 85% de la parte posterior y en la rama de la mandíbula. Son frecuentemente asintomáticos pero pueden causar dolor y tumefacción. Pueden tener un crecimiento lento a uno localmente agresivo y a la radiografía pueden ser lesiones radiolúcidas multiloculadas con apariencia de “pompas de jabón”. Es común observar la resorción de los dientes y expansión cortical. Auclair y col. (1988) refiere que el la lesión central de células gigantes es otro de los diagnósticos diferenciales, esta lesión es reactiva en vez de neoplásica, asintomática pero puede cursar dolor o tumefacción. A la radiografía aparece como una imagen unilocular o multilocular con los bordes bien definidos. En el subtipo agresivo se observa expansión cortical o perforación, resorción radicular, y desplazamiento del diente, lo cual no ocurre en el subtipo no agresivo (Ogunsolau y col, 2001).<sup>5,82,83,84</sup>

#### **4.5.4.Histopatología**

Neville. (2009) y Melrose y col. (1997) refieren que los tres patrones de DO presentan características histopatológicas similares. El tejido consiste en fragmentos de tejido mesenquimático celular compuesto de fibroblastos fusiformes y fibras colágenas con números vasos sanguíneos pequeños. En el fondo del tejido conectivo fibroso es una mezcla de tejido óseo, laminar y partículas de cemento. La proporción de cada material mineralizado varía de lesión a lesión y desde el área del sitio individual que involucra. Como las lesiones maduras se vuelven más escleróticas el diámetro del tejido conectivo fibroso disminuye. Con la maduración el hueso trabecular viene a ser una estructura curvilínea densa que dicen que semejan “raíces de jengibre”. Con la progresión en la etapa final se observan masas individuales trabeculares y formas lobulares compuestas de hojas o glóbulos fusionados de material cemento- óseo relativamente acelular y desorganizado. <sup>1,6</sup>

## 4.6. Tratamiento

Neville y col. (2009) refieren que las varias formas de displasia ósea no aparecen neoplásicas, por lo que, estas lesiones por lo general no requieren remoción. Por lo general, estas lesiones pueden causar significantes problemas clínicos en algunos pacientes. Cuando está presente la esclerosis las lesiones tienden a ser hipovasculares y propensas a necrosis con una mínima provocación. Para el paciente asintomático el mejor manejo es el seguimiento regular con profilaxis y refuerzo de buena higiene para controlar la enfermedad periodontal y prevenir la pérdida del diente. Aunque algunas veces aparecen síntomas estos están asociados a la exposición de masas escleróticas a la cavidad oral, por lo que la biopsia o la extracción del diente se debe realizar. Los pacientes con síntomas deben tratar de retener su diente para prevenir otros síntomas posteriormente.<sup>1</sup>

El manejo para pacientes con sintomatología es más complicado. En esta etapa, hay un componente inflamatorio en la enfermedad y el proceso es básicamente una osteomielitis crónica que involucra el hueso displásico y cemento. Pueden ser indicados los antibióticos pero a menudo no son efectivos. El secuestro de masas de cemento

esclerótico ocurre lentamente y luego se cura. La deshidratación del hueso necrótico acelera su cura. ( Neville y col, 2009) <sup>1</sup>

Neville y col. (2009) refieren que cuando un quiste óseo simple deriva de focos de displasia ósea, es necesaria la exploración quirúrgica para establecer el diagnóstico. <sup>1</sup>

#### **4.7. Pronóstico**

El pronóstico es bueno, aunque un solo caso ha sido reportado de un histiocitoma fibroso maligno a partir de una displasia ósea florida (Neville y col, 2009; Mehta y col, 2006). <sup>1</sup>, **¡Error! Marcador no definido.**

### **5. Modalidades de Métodos Diagnósticos**

El manejo de las lesiones fibroósas está basado en la presentación clínica, hallazgos radiográficos y el potencial de invasión o la presión sobre las estructuras adyacentes, así como su histología y la tasa de crecimiento. (Berlucci y col, 2005; Choi y col, 2000; Brodish y col, 1999) <sup>84,¡Error! Marcador no definido., 86</sup>

Yongjing y col. (2001) refieren que para los pacientes con lesiones fibroóseas las radiografías son básicas para el diagnóstico de las lesiones. Entre los métodos radiográficos para las lesiones fibróseas en los maxilares se incluyen: panorámica, periapicales, estudios de imageneología como tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética (MRI).<sup>85</sup>

Por otra parte, otros autores reportan técnicas complementarias a la radiografía y a la clínica como es la punción de aspiración de aguja fina (PAAF) y punción de aspiración en hueso (BAAD) para ayudar al diagnóstico de la lesión. Huening y col. (2008), Shinohara y col. (2001) y Vargas (2007) refieren que la aspiración con aguja fina (PAAF) y la aspiración en hueso (BAAD) son técnicas mínimamente invasivas, confiables, fáciles y de bajo costo. Ayala y col. (1995) refieren que históricamente, la punción de aspiración de aguja fina (PAAF) se ha usado menos comúnmente que la biopsia para el diagnóstico de lesiones.<sup>.86, 87 88, 89</sup>

El PAAF y el BAAD se han utilizado comúnmente como método diagnóstico en pacientes adultos con tumores en cabeza y cuello, sin embargo, su uso en niños ha sido limitado por la intolerancia que puedan tener los niños a este tipo de procedimiento. Una de las

características más atractivas en relación al PAAF y el BAAD como métodos diagnósticos en los niños es que es un procedimiento mínimamente invasivo, disminuyendo potencialmente los riesgos de una biopsia como desagradables cicatrices, lesiones neurovasculares, y tiempos de recuperación más largo. Además, el análisis de la muestra puede ofrecer un diagnóstico preliminar junto con la radiografía y la clínica. Recientemente, un pequeño número de casos han demostrado la viabilidad del PAAF y el BAAD de utilizar estos métodos exitoso en las lesiones de cabeza y cuello en niños como una modalidad de diagnóstico. (Anne y col, 2008; Wakely y col, 1992; Rammadan y col, 1997; Tunkel y col, 1995)<sup>90, 91, 92, 93</sup>

Recientemente, la tendencia ha sido incrementar la aplicación de una técnica menos invasiva en niños y adultos con lesiones de tejido blando y óseo, sin embargo, la experiencia hasta hoy en día con respecto a la lesiones fibróseas ha sido poca (Huening y col, 2008)<sup>86</sup>. Otros autores refieren que el diagnóstico de las lesiones fibróseas con PAAF o BAAD es controversial ya que es difícil y depende de la calidad del material aspirado. (Logrono y col. 1998; Gupta y col, 2009).<sup>9495</sup>

Gupta y col. (2009) reportaron un caso en un paciente masculino de 12 años de edad con tumefacción en el lado izquierdo de la

mandíbula con un tiempo de evolución de 7 años al cual le realizaron PAAF obteniendo como resultado junto con la correlación clínica, la radiografía y el PAAF el diagnóstico de displasia fibrosa, concluyendo que el PAAF puede servir de ayuda como método complementario de diagnóstico junto con la clínica y la radiografía, sin embargo, no puede ser un método diagnóstico definitivo.<sup>94</sup>

Huening y col. (2009) realizaron un estudio de 82 casos desde 1990 hasta el 2006 en la Universidad de Duke encontrando 6 casos diagnosticados con displasia fibrosa primero realizando PAAF, luego la biopsia y luego la cirugía. De los 6 casos el PAAF se realizó con una aguja de calibre 23 y otro caso con una aguja de Tru-cut en la forma estándar. Cuatro de los pacientes tenían lesiones profundas que requieren la asistencia de imagen para el PAAF mediante TC o guía fluoroscópicas. Tres de los seis casos las lesiones estaban profundamente arraigadas, y en estas lesiones la biopsia se realizó bajo guía de imágenes por radiólogos. De los tres casos restantes, dos fueron biopsiados por citopatólogos y uno fue realizada por un cirujano ortopédico. Todos estos operadores estaban bien calibrados en la técnica del PAAF y rutinariamente las biopsias intraóseas de las lesiones se llevaron a cabo con éxito. En todos los casos, una evaluación inmediata por un miembro del personal de citopatología se

realizó para evaluar el modelo para la adecuación de la muestra y selección de posibles estudios secundarios. Los resultados, en dos de los seis casos resultaron positivos, por lo que quiere decir que el PAAF no se puede utilizar como método diagnóstico definitivo, sino se puede utilizar como método complementario de diagnóstico junto con la radiografía para llegar al diagnóstico exacto <sup>86</sup>

## **6. Modalidades del tratamiento de las lesiones fibróseas benignas**

El manejo de las lesiones fibróseas está basado en la presentación clínica, hallazgos radiográficos y el potencial de invasión o la presión sobre las estructuras adyacentes, así como su histología y la tasa de crecimiento. (Mehta y col Berlucci y col, 2005; Choi y col, 2000; Brodish y col, 1999). **¡Error! Marcador no definido.¡Error! Marcador no definido.¡Error! Marcador no definido.**<sup>96</sup>

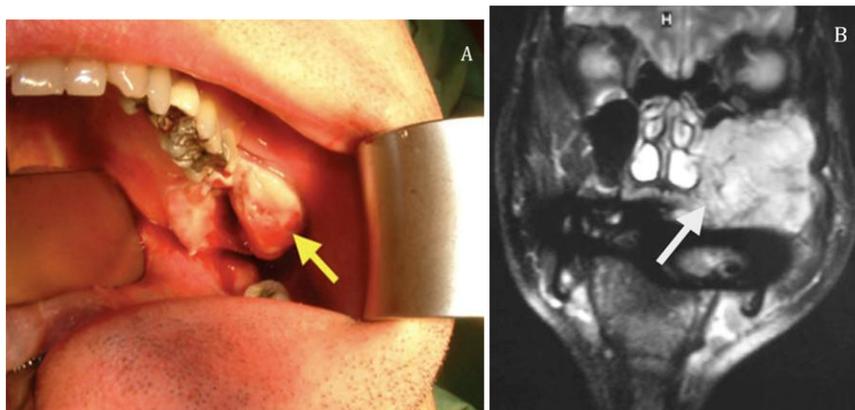
Para el caso de la displasia fibrosa, Kusano y col. (2009) y Waldron. (1993) refieren que el crecimiento de las lesiones de displasia fibrosa se detiene cerca de la adolescencia temprana,<sup>5,97</sup> por lo que sólo se debe observar y esperar a que el paciente alcance la etapa de

adolescencia temprana, a menos que el paciente presente grandes deformidades estéticas o funcionales para lo cual es necesario que el tratamiento deba estar limitado a un contorneado óseo o el afeitado de la lesión. (Antti y col, 2008; Berlucci y col, 2005; Choi y col, 2000; Brodish y col, 1999; Eversole, 1997 ;Clauser y col, 1996). Por otra parte, otros autores refieren que existen terapias con bisfosfonatos, las cuales a lo largo de los años se ha incrementado su uso ya que tienen éxito en el control del dolor y la estabilización de la enfermedad.<sup>23,</sup>

**¡Error! Marcador no definido.¡Error! Marcador no definido.¡Error! Marcador no definido.**<sup>98</sup> Sólo en los casos con expansión rápida de la lesión se procederá a la resección quirúrgica completa. Por otra parte, es importante recalcar que las terapias de radiación y la remoción de estas lesiones están contraindicadas ya que pueden incrementar el riesgo a transformación maligna.<sup>99</sup> (Figura 19)

**Figura 19.** Transformación maligna de Displasia Fibrosa

**(A) y (B)** Transformación maligna de una displasia fibrosa diagnosticada y removida a los 8 años de edad a osteosarcoma



**Fuente:** Varghese A, Harrop C, Smith W. Malignant transformation of fibrous dysplasia of the maxilla. *Int J Clin Pract.* 2010, 64: 99–134

Alawi. (2002) refiere que para el caso del fibroma osificante la cirugía es el tratamiento de elección que puede ser desde un simple curetaje o la enucleación completa hasta resección completa en los casos de lesiones extensas.<sup>21</sup> Por otra parte, Johnson y col. (1991) y Brannon y col. (2001) refieren que el tratamiento para el fibroma osificante juvenil es controversial.<sup>4,21,100</sup> **Error! Marcador no definido.**<sup>100</sup>

El tratamiento del fibroma osificante juvenil es controversial, por una parte algunos autores refieren la resección completa y otros refieren las enucleaciones y el curetaje con la premisa que puede haber recurrencias que puedan ser manejadas con excisiones locales

adicionales (Johnson y col, 1991);**Error! Marcador no definido.** Es importante recalcar que el comportamiento agresivo es común en este tipo de fibromas, aunque no todos los fibromas osificantes juveniles son agresivos. Marx y col. (2003).<sup>101</sup>

La única conclusión de la literatura es que no existe un criterio histológico que determine el comportamiento biológico y las tasas de recurrencia, por lo que el tratamiento debe determinarse por la localización, extensión y comportamiento biológico del tumor. Brannon y col. (2001). Más recientemente, Troulis y col. (2004) demostraron que en el FOJ puede causar aumento en la orina de los niveles del factor de crecimiento de fibroblasto.<sup>100, 4, 102</sup>

Para las DO el tratamiento depende del comportamiento de la lesión. Si presenta alguna sintomatología se debe realizar la enucleación de la lesión y extracción del diente, en caso contrario de no presentarse alguna sintomatología se realiza el seguimiento radiográfico regular con una buena higiene.<sup>21</sup>

## **II. MATERIAL Y MÉTODOS**

### **1. Material**

Para esta investigación se utilizaron los registros de diagnóstico del Laboratorio Central de Histopatología Bucal “Dr. Pedro Tinoco” (centro de referencia de la región bucomaxilofacial del área metropolitana), Facultad de Odontología, Universidad Central de Venezuela, correspondiente al período 2000-2010; y de la Sección de Patología ósea del Instituto Anatomopatológico Dr. José O’Daly (centro de referencia nacional), Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela correspondiente al período 1998-2010.

#### **1.1. Tipo de Estudio**

Esta investigación es de tipo retrospectivo, descriptivo y transversal.

## **1.2. Lugar de la Investigación**

Laboratorio Central de Histopatología Bucal “Dr. Pedro Tinoco” , Facultad de Odontología, UCV y Sección de Patología ósea del Instituto Anatomopatológico Dr. José O´Daly, Facultad de Medicina, UCV.

## **1.3. Selección de la Muestra**

Se revisaron un total 4.500 biopsias bucomáxilofaciales diagnosticadas en el Laboratorio Central de Histopatología Bucal “Dr. Pedro Tinoco”, en el período 2000-2010 de las cuales se seleccionaron todos los casos previamente diagnosticados como lesión fibroósea benigna, los cuales correspondieron a un total de 51 casos.

En la Sección de Patología ósea del Instituto Anatomopatológico Dr. José O´Daly, Facultad de Medicina se revisaron un total de 1000 biopsias diagnosticadas en este centro, correspondientes al período 1998-2010 de las cuales se seleccionaron todos los casos previamente diagnosticados como lesión fibroósea benigna, los cuales correspondieron a de 21 casos.

Una vez obtenidos dichos casos se analizaron de acuerdo a las variables: género, grupos de edad, localización anatómica, tipo histopatológico y diagnóstico clínico emitido.

De todos los casos de lesiones fibroósas benignas en ambos centros, se seleccionaron los casos correspondientes a pacientes pediátricos y jóvenes entre 0 y 24 años, basados en el criterio actual de grupos de edad de la OMS, 2009 el cual refiere que los pacientes pediátricos y jóvenes se encuentran ubicados entre de los 0 a 24 años de edad.<sup>103</sup>

Por otra parte, se seleccionaron los casos de acuerdo a la localización correspondiente al área de cabeza y cuello (Maxilar superior, mandíbula, órbita, región nasal, parietal, frontal, occipital, esfenoidal, etmoidal).

Basados en esta selección, en el Laboratorio Central de Histopatología Bucal “Dr. Pedro Tinoco”, del período 2000-2010 se obtuvieron 8 casos (15,69%) de lesiones fibroósas benignas en niños y jóvenes; y en la Sección de Patología ósea del Instituto Anatomopatológico Dr. José O’Daly, Facultad de Medicina se

obtuvieron 13 casos (61,90%) de lesiones fibroósas benignas en el mismo rango de edades.

## **2. Métodos**

### **2.1. Instrumento de Recolección de Datos**

En estos casos seleccionados, se registraron los datos correspondientes a las variables: género, grupos de edades, localización anatómica, tipo histopatológico y diagnóstico clínico en un formulario de recolección de datos diseñado a tal fin. (Anexo 1 y Anexo 2)

Para el diagnóstico clínico se registraron los datos correspondientes a la clínica de cada lesión, es decir, presencia o ausencia de sintomatología, de tumefacción y de asimetría.

Posteriormente, se revisaron las láminas de cada caso en los archivos en ambas instituciones para realizar el análisis histopatológico de cada una de ellas. Para este análisis se utilizaron los actuales

criterios de clasificación de la OMS, 2005 para reclasificar los diagnósticos realizados en años anteriores.

## **2.2. Análisis Estadístico**

Luego de registrar todos los datos, se realizó el análisis estadístico para determinar diferencias significativas y la relación entre las variables estudiadas. A tal fin se utilizaron los programas STATA V 10.1 y SPSS V 18.0. Dada la naturaleza de la información disponible y la cantidad de registros, se emplearon dos tipos de análisis principalmente.

Para determinar la relación entre las variables estudiadas se utilizó el Prueba exacta de Fisher. Dicho test es utilizado cuando se quiere realizar el Test de chi-cuadrado pero una o más celdas tienen una frecuencia esperada igual o menor a 5. La Prueba Exacta de Fisher arroja como resultado un p-valor en base al cual se determina si existe o no una relación entre las variables categóricas analizadas.

Por otra parte, para identificar si existe una diferencia significativa entre las categorías de las variables se utiliza la

comparación de las proporciones de las categorías. A través de esta prueba se determina si existe una diferencia estadísticamente significativa entre los porcentajes obtenidos por cada una de las categorías de la variable ubicada en las categorías de acuerdo al cruce con cada una de las categorías de la variable ubicada en las filas con un  $\alpha = 0.2$ .

### III. ANÁLISIS DE RESULTADOS

#### 1. Distribución de lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial de acuerdo al género.

La Tabla 3 representa la distribución de las lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial en general de acuerdo al género, observándose un ligero predominio del género masculino en un 52,4% con respecto al género femenino en un 47,6%.

**Tabla 3.** Distribución de lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial de acuerdo al género.

		No. Casos	Porcentaje (%)
Género	Femenino	10	47,6%
	Masculino	11	52,4%
	Total	21	100,0%

**Fuente:** Laboratorio del Laboratorio Central de Histopatología Bucal, "Dr. Pedro Tinoco", Facultad de Odontología y Sección de Patología ósea, IAP, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela.

## 2. Distribución de lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneo facial según grupos de edad.

En la Tabla 4 se ilustra la distribución de las lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneo facial en general de acuerdo a los grupos de edad. En el grupo de 11 a 15 años de edad, se observan 8/21 casos que representan un 38,1%, y para los grupos correspondientes de 16-20 y 21-25 se observa un 19% respectivamente.

**Tabla 4.** Distribución de lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneo facial según grupos de edad.

		No. Casos	Porcentaje (%)
Grupos Edad	0-5	2	9,5%
	6-10	3	14,3%
	11-15	8	38,1%
	16-20	4	19,0%
	21-25	4	19,0%
	Total	21	100,0%

**Fuente:** Laboratorio Central de Histopatología Bucal, "Dr. Pedro Tinoco", Facultad de Odontología y Sección de Patología ósea IAP, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela.

### 3. Distribución de lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial de acuerdo al tipo histológico

La tabla 5 demuestra la distribución de las lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial en general de acuerdo al tipo histológico, observándose que de 10/21 casos (47,6%) corresponde al diagnóstico de Displasia Fibrosa, seguido del Fibroma Osificante representado por 6/21 casos (28,6%) y en menor número se encontró el Fibroma Osificante Juvenil 4/21 casos (19,0%) y la displasia ósea 1/21 casos (4,8%).

**Tabla 5.** Distribución de lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial de acuerdo al tipo histológico

		No. Casos	Porcentaje (%)
Tipo Histológico	DF	10	47,6%
	DO	1	4,8%
	FO	6	28,6%
	FOJ	4	19,0%

**Fuente:** Laboratorio del Laboratorio Central de Histopatología Bucal "Dr. Pedro Tinoco", Facultad de Odontología y Sección de Patología ósea IAP, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela.

**DF:** Displasia Fibrosa, **DO:** Displasia ósea, **FO:** Fibroma Osificante, **FOJ:** Fibroma Osificante Juvenil

#### 4. Distribución de lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial de acuerdo a la localización anatómica.

La Tabla 6 representa la distribución de lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial en general, de acuerdo a la localización anatómica, en donde la región cráneofacial presenta 8/21 casos y la mandíbula 8/21 casos representando el 38,1% cada uno respectivamente y el maxilar 5/21 casos (23,8%).

**Tabla 6.** Distribución de lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial de acuerdo a la localización anatómica.

		No. Casos	Porcentaje (%)
Localización anatómica	Cráneofacial	8	38,1%
	Mandíbula	8	38,1%
	Maxilar	5	23,8%

**Fuente:** Laboratorio del Laboratorio Central de Histopatología Bucal "Dr. Pedro Tinoco", Facultad de Odontología y Sección de Patología ósea IAP, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela.

## **5. Distribución de las lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial de acuerdo al tipo histológico y género**

La tabla 7 explica la distribución de las lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial en general, según el género y tipo histológico, observándose para la displasia fibrosa existió un mayor predominio en el género femenino en 7/10 casos (70%) en relación con el género masculino 3/10 casos (30%). En el caso del fibroma osificante se observó un mayor predominio del género masculino en 5/6 casos representando un 83,3% con respecto al género femenino en 1/6 casos representando un 16,7% y en el fibroma osificante juvenil se observó un igual predominio de género femenino y masculino representando el 50% respectivamente.

Luego de utilizar la Prueba Exacta de Fisher, se obtuvo un p-valor  $\leq 0,15$  lo cual sugiere que las variables tipo histológico y género están relacionadas.

**Tabla 7.** Distribución de las lesiones fibroóseas benignas de los maxilares y región cráneo facial de acuerdo al tipo histológico y género.

		Género					
		Femenino		Masculino		Total	
		Casos	%	Casos	%	Casos	%
Tipo Histológico	DF	7	70%	3	30%	10	100,0%
	DO	0	0%	1	100,0%	1	100,0%
	FO	1	16,7%	5	83,3%	6	100,0%
	FOJ	2	50%	2	50%	4	100,0%

**Fuente:** Laboratorio del Laboratorio Central de Histopatología Bucal , “Dr. Pedro Tinoco”, Facultad de Odontología y Sección de Patología ósea IAP, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela.

**DF:** Displasia Fibrosa, **DO:** Displasia ósea, **FO:** Fibroma Osificante, **FOJ:** Fibroma Osificante Juvenil

Por otra parte, al comparar las categorías de las variables tipo de histológico y género se observó que existe una diferencia significativa, sugiriendo que la proporción de número de casos con DF del género femenino es mayor que el número de casos con FO del mismo género. Así mismo, también se puede observar que la proporción de género masculino con FO es mayor que con DF. (Tabla 8)

**Tabla 8.** Comparaciones entre el Tipo Histológico y Género

		Tipo Histológico			
		DF	DO	FO	FOJ
		(A)	(B)	(C)	(D)
Género	Femenino	C	.(a,b)		
	Masculino		.(a,b)	A	

a Esta categoría no se utiliza en las comparaciones porque la suma de ponderaciones de los casos es inferior a dos.

p Esta categoría no se utiliza en las comparaciones porque su proporción de columna es igual a cero o uno.

## 6. Distribución de las lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneo facial acuerdo al grupo de edad y tipo histológico.

La Tabla 9, demuestra la distribución de las lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneo facial acuerdo al grupo de edad y tipo histológico. En el grupo de la displasia fibrosa se observa que hay un mayor e igual número de casos para los grupos entre 11-15 años y 16-20 años existiendo 3/10 casos que representan el 30% para cada grupo respectivamente. Para la displasia ósea se observa un predominio del 100% en las edades de 16-20 años. En el fibroma osificante se observa un mayor predominio en las edades comprendidas entre 11 a 15 años representando un 50%, seguido del 33,3% para el grupo de edad comprendido entre 6 y 10 años y en el fibroma osificante juvenil se observa un igual predominio en el grupo de

edad comprendido entre 11-15 años y de 21 - 25 años representando el 50% respectivamente.

Al relacionar las variables tipo histológico y grupo de edad se obtuvo un p-valor  $\leq 0,43$ , lo que significa que no hay correlación estadística.

**Tabla 9.** Distribución de las lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial acuerdo al grupo de edad y tipo histológico.

Tipo Histológico	Grupo de Edades											
	0-5		6-10		11-15		16-20		21-25		Total	
	N	%	N	%	N	%	N	%	NC	%	NC	%
<b>DF</b>	2	20%	1	10%	3	30%	3	30%	1	10%	10	100%
<b>DO</b>	0	0%	0	0%	0	0%	1	100%	0	0%	1	100%
<b>FO</b>	0	0%	2	33%	3	50%	0	0%	1	16,7%	6	100%
<b>FOJ</b>	0	0%	0	0%	2	50%	0	0%	2	50%	4	100%

**Fuente:** Laboratorio del Laboratorio Central de Histopatología Bucal “Dr. Pedro Tinoco”, Facultad de Odontología y Sección de Patología ósea IAP, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela

**DF:** Displasia Fibrosa, **DO:** Displasia ósea, **FO:** Fibroma Osificante, **FOJ:** Fibroma Osificante Juvenil, **NC:** Número de casos, **%:** Porcentaje

Al estudiar las variables tipo histológico y grupo de edad se obtuvo como resultado que la proporción de casos con FO del grupo de

edad de 6 a 10 años es mayor que los casos con DF del mismo grupo de edad. Por otro lado, la proporción de casos con FOJ del grupo de edad de 21 a 25 años es mayor que la proporción de casos con DF de 21 a 25 años. (Tabla 10)

**Tabla 10.** Comparaciones entre el tipo histológico y de grupos de edad

		Tipo Histológico			
		DF	DO	FO	FOJ
		(A)	(B)	(C)	(D)
<b>Grupos Edad</b>	<b>0_5</b>		.(a,b)	.(b)	.(b)
	<b>6_10</b>		.(a,b)	A	.(b)
	<b>11_15</b>		.(a,b)		
	<b>16_20</b>		.(a,b)	.(b)	.(b)
	<b>21_25</b>		.(a,b)		A

a Esta categoría no se utiliza en las comparaciones porque la suma de ponderaciones de los casos es inferior a dos.

b Esta categoría no se utiliza en las comparaciones porque su proporción de columna es igual a cero o uno.

## **7. Distribución de Lesiones fibroóseas benignas de acuerdo al tipo histológico y la localización anatómica.**

La tabla 11 muestra la distribución de lesiones fibroóseas benignas de acuerdo al tipo histológico y la localización anatómica. En el grupo de displasia fibrosa se observa un mayor predominio en la región cráneo facial en un 50% seguido de la mandíbula en un 30% y el maxilar en un 20%. Para el grupo de displasia ósea se observa una distribución del 100% de los casos localizados en la mandíbula. En el grupo del fibroma osificante se observa un mayor predominio en la mandíbula con un 50%, seguido de la región cráneo facial en un 33%. Para el fibroma osificante juvenil se observa un predominio del 50% en el maxilar y tanto la mandíbula como la región cráneo facial presentan una distribución igual de 25% en cada una respectivamente.

Al relacionar las variables tipo histológico y localización anatómica presentaron el mayor p-valor  $\leq 0,8$  lo que sugiere que existe muy poca relación con base en la información disponible analizada.

**Tabla 11.** Distribución de Lesiones fibroósas benignas de acuerdo al tipo histológico y la localización anatómica.

		Localización Anatómica							
		Cráneo facial		Mandíbula		Maxilar		Total	
		No. Casos	%	No. Casos	%	No. Casos	%	No. Casos	%
Tipo Histológico	DF	5	50%	3	30%	2	20%	10	100,0%
	DO	0	0%	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
	FO	2	33,3%	3	50%	1	16,7%	6	100,0%
	FOJ	1	25%	1	25%	2	50%	4	100,0%

**Fuente:** Laboratorio del Laboratorio Central de Histopatología Bucal, “Dr. Pedro Tinoco”, Facultad de Odontología y Sección de Patología ósea IAP, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela

**DF:** Displasia Fibrosa, **DO:** Displasia ósea, **FO:** Fibroma Osificante, **FOJ:** Fibroma Osificante Juvenil

Al estudiar estas variables tipo histológico y localización no se observaron diferencias estadísticamente significativas. (Tabla 12)

**Tabla 12.** Comparaciones entre localización anatómica y tipo histológico

		Tipo Histológico			
		DF	DO	FO	FOJ
		(A)	(B)	(C)	(D)
Localización	Cráneo facial		. <sup>a</sup> ,b		
	Mandíbula		. <sup>a</sup> ,b		
	Maxilar		. <sup>a</sup> ,b		

a Esta categoría no se utiliza en las comparaciones porque la suma de ponderaciones de los casos es inferior a dos.

b Esta categoría no se utiliza en las comparaciones porque su proporción de columna es igual a cero o uno.

**DF:** Displasia Fibrosa, **DO:** Displasia ósea, **FO:** Fibroma Osificante, **FOJ:** Fibroma Osificante Juvenil

**8. Distribución de las lesiones fibroósas benignas según el tipo histológico y aspecto clínico.**

La tabla 13 representa la distribución de las lesiones fibroósas benignas según el tipo histológico y el aspecto clínico. Para la displasia fibrosa no se observó sintomatología en un 70% casos estudiados, tumefacción en un 80% y asimetría en 40%. En la displasia ósea no se observó sintomatología en 100% de los casos, y en un 100% de los casos se observó tumefacción. Para los casos de fibroma osificante en un 66,6% de los casos fueron asintomáticos, 16,6% sintomáticos, tumefacción en un 83,3% y asimetría en un 16,6%. El fibroma osificante juvenil presentó sintomatología en 50%, un 50% fueron asintomáticos, tumefacción en un 75% y asimetría en un 25% de los casos.

**Tabla 13.** Distribución de las lesiones fibroósas benignas según el tipo histológico y aspecto clínico.

		Sintomático		Asintomático		Tumefacción		Asimetría	
		NC	%	NC	%	NC	%	NC	%
Tipo Histológico	DF	1	10%	7	70%	8	80%	4	40%
	DO	0	0%	1	100%	1	100%	0	0%
	FO	1	16,6%	4	66,6%	5	83,3%	1	16,6%
	FOJ	2	50%	2	50%	3	75%	1	25%

Fuente: Laboratorio del Laboratorio Central de Histopatología Bucal "Dr. Pedro Tinoco", Facultad de Odontología y Sección de Patología ósea IAP, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela

DF: Displasia Fibrosa, DO: Displasia ósea, FO: Fibroma Osificante, FOJ: Fibroma Osificante Juvenil, NC:Número de casos, %: Porcentaje

Al estudiar la relación de la variable aspecto clínico con la variable tipo histopatológico no se observa ninguna diferencia significativa entre sus categorías como se demuestra en la Tabla 14

**Tabla 14.** Comparaciones entre Tipo Histológico y Aspecto clínico

		Aspecto Clínico			
		Sintomático	Asintomático	Tumefacción	Asimetría
		(A)	(B)	(C)	(D)
Tipo Histológico	DF				
	DO	.(a)			.(a)
	FO				
	FOJ				

a Esta categoría no se utiliza en las comparaciones porque la suma de ponderaciones de los casos es inferior a dos.

**DF:** Displasia Fibrosa, **DO:** Displasia ósea, **FO:** Fibroma Osificante, **FOJ:** Fibroma Osificante Juvenil

### 9. Distribución de Lesiones fibroóseas benignas de acuerdo a localización anatómica y el género.

En la Tabla 15 se presenta la distribución de las lesiones fibroóseas benignas según la localización anatómica y el género. En la región cráneo facial no se observó predominio tanto para el género femenino y género masculino. Para la mandíbula se observó mayor predominio del género masculino en un 75% con respecto al género femenino en un 25%, y para el maxilar se observa un mayor predominio

para el género femenino en 80% con respecto al género masculino en un 20%.

Al aplicar la Prueba Exacta de Fisher, se observa que el resultado de p-valor es  $\leq 0,2$ , lo cual sugiere que las variables localización anatómica y género tienen relación.

**Tabla 15.** Distribución de Lesiones fibroósas benignas de acuerdo a localización anatómica y el género

		Género					
		Femenino		Masculino		Total	
		No. Casos	%	No. Casos	%	No. Casos	%
Localización Anatómica	Cráneo facial	4	50,0%	4	50,0%	8	100,0%
	Mandíbula	2	25,0%	6	75,0%	8	100,0%
	Maxilar	4	80,0%	1	20,0%	5	100,0%

**Fuente:** Laboratorio del Laboratorio Central de Histopatología Bucal “Dr. Pedro Tinoco”, Facultad de Odontología y Sección de Patología ósea IAP, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela.

Al estudiar las variables Género y Localización Anatómica, se obtuvieron dos diferencias significativas. Por un lado la proporción de casos con lesiones en el maxilar en el género femenino es mayor que los casos con lesiones en la mandíbula. Así mismo, la proporción de casos que presentan lesión en la mandíbula del género masculino es mayor que los casos que presentan lesión en el maxilar. (Tabla 16)

**Tabla 16.** Comparaciones entre localización anatómica y género

		Localización		
		Cráneo facial	Mandíbula	Maxilar
		(A)	(B)	(C)
Género	Femenino			B
	Masculino		C	

a Esta categoría no se utiliza en las comparaciones porque la suma de ponderaciones de los casos es inferior a dos.

b Esta categoría no se utiliza en las comparaciones porque su proporción de columna es igual a cero o uno.

### 10. Distribución de lesiones fibroósas benignas de acuerdo a la localización anatómica y el grupo de edad.

La tabla 17 demuestra la distribución de lesiones fibroósas benignas de acuerdo a la localización anatómica y grupos de edad. La región cráneo facial presentó un mayor predominio en el grupo de edad entre 11 a 15 años con un 37,5% y en un 25,0% para los grupos entre 6 a 10 años y de 16 a 20 años. En la mandíbula se observó predominio en el grupo de 21 a 25 años en un 37,5% y en un 25% para el grupo de edad de 11 a 15 años. Para el maxilar se observó un mayor predominio

de 60,0% para el grupo de edad de 11 a 15 años, seguido de un 20,0% para los grupos de 16 a 20 años y de 21 a 25 años respectivamente.

Al utilizar con la Prueba exacta de Fisher para las variables localización y grupo de edad se observa un p-valor  $\leq 0,72$  sugiriendo que no hay correlación significativa.

**Tabla 17.** Distribución de lesiones fibroósas benignas de acuerdo a la localización anatómica y el grupos de edad.

Localización anatómica	Grupos de Edad											
	0-5		6-10		11-15		16-20		21-25		Total	
	NC	%	NC	%	NC	%	NC	%	NC	%	NC	%
<b>Cráneofacial</b>	1	12,5 %	2	25 %	3	37,5 %	2	25,0 %	0	0%	8	10 0%
<b>Mandíbula</b>	1	12,5 %	1	12,5 %	2	25%	1	12,5 %	3	37,5 %	8	10 0%
<b>Maxilar</b>	0	0%	0	0%	3	60,0 %	1	20 %	1	20,0 %	5	10 0%

Fuente: Laboratorio del Laboratorio Central de Histopatología Bucal "Dr. Pedro Tinoco", Facultad de Odontología y Sección de Patología ósea IAP, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela  
NC: Número de casos

### 11. Distribución de lesiones fibroósas benignas de acuerdo a la localización anatómica y aspecto clínico

La tabla 18 representa la distribución de lesiones fibroósas benignas de acuerdo a la localización anatómica y aspecto clínico. Se

observó que las lesiones en el maxilar no presentan sintomatología en el 100% de los casos seguido de tumefacción en el 80%. En la mandíbula se observó un mayor predominio de la tumefacción en un 75% y no presentaron sintomatología en un 62,5% y para la región cráneo facial se observó tumefacción en el 87,5% de los casos seguido de un 50% asintomáticos.

**Tabla 18.** Distribución de lesiones fibroóseas benignas de acuerdo a la localización anatómica y aspecto clínico

		Localización Anatómica					
		Cráneo facial		Mandíbula		Maxilar	
		NC	%	NC	%	NC	%
Aspecto clínico	Sintomático	3	37,5%	1	12,5%	0	,0%
	Asintomático	4	50,0%	5	62,5%	5	100,0%
	Tumefacción	7	87,5%	6	75,0%	4	80,0%
	Asimetría	2	25,0%	1	12,5%	3	60,0%

**Fuente:** Laboratorio del Laboratorio Central de Histopatología Bucal “Dr. Pedro Tinoco”, Facultad de Odontología y Sección de Patología ósea IAP, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela

**NC:** Número de casos

Al estudiar las variables aspecto clínico y localización anatómica se pudo observar una diferencia significativa sugiriendo, que la proporción de casos asintomáticos y asimetría en maxilar es mayor que los casos con sintomatología y tumefacción. (Tabla 19)

**Tabla 19.** Comparaciones entre localización y aspecto clínico

		Aspecto Clínico			
		Sintomático	Asintomático	Tumefacción	Asimetría
		(A)	(B)	(C)	(D)
Localización	Cráneo facial				
	Mandíbula				
	Maxilar	.(a)	C		C

a Esta categoría no se utiliza en las comparaciones porque la suma de ponderaciones de los casos es inferior a dos.

## 12. Compatibilidad entre el diagnóstico clínico y el diagnóstico histopatológico

En la Tabla 20 se muestra la compatibilidad entre el diagnóstico clínico emitido y el diagnóstico histopatológico. Se observó que el 38,10% de los casos no coincidieron en el diagnóstico clínico emitido, mientras que el 61,90% no coincidieron el diagnóstico clínico con el histopatológico.

**Tabla 20.** Compatibilidad entre el diagnóstico clínico y el diagnóstico histopatológico.

	No. Casos	Porcentaje (%)
<b>Coinciden los Diagnóstico clínicos</b>	8	38,10%
<b>No Coinciden los Diagnóstico clínicos</b>	13	61,90%
<b>Total</b>	21	100%

**Fuente:** Laboratorio del Laboratorio Central de Histopatología Bucal "Dr. Pedro Tinoco", Facultad de Odontología y Sección de Patología ósea IAP, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela

### **13. Análisis Histopatológico de Lesiones Fibroósas Benignas según diagnóstico histopatológico y sus características histológicas.**

En la Tabla 21, se observó la distribución de lesiones fibroósas benignas de los maxilares y región cráneofacial según su diagnóstico histológico y sus características histopatológicas relevantes. En la DF se observó tejido óseo trabecular, tejido óseo compacto, estroma fibroso en 100% de los casos. En la DO se observó un tejido trabecular, tejido óseo compacto y elementos inflamatorios en 100% de los casos. Para el FO se observó tejido óseo compacto, fibroblastos, estroma fibroso, osteoclastos, osteoblastos y alta celularidad que se presenta en 100% de los casos, mientras que en 83,3% presentan un componente

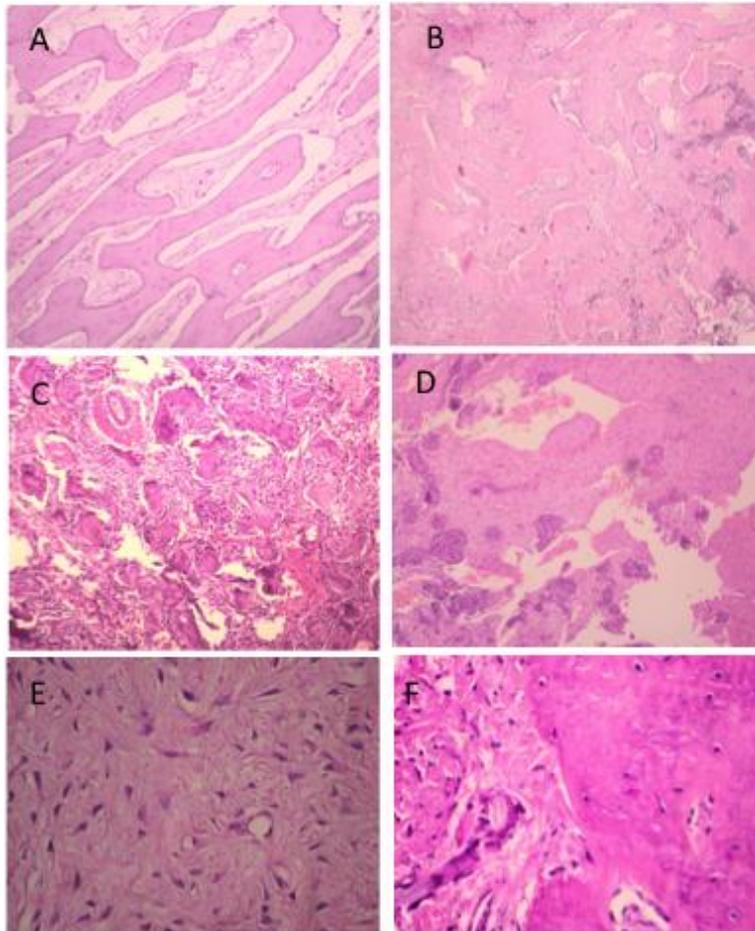
de células gigantes y un 66,7% corresponden a casos con cortical ósea. Por último en el FOJ, se observó tejido óseo, estroma fibroso y alta celularidad en 100% de los casos, seguido de un 75% con la presencia de fibroblastos. Se observaron 3 tipos de variantes trabecular y 1 tipo psammomatoide.

**Tabla 21.** Análisis Histopatológico de lesiones fibroóseas benignas según diagnóstico histopatológico y sus características histológicas.

Características Histopatológicas	Diagnóstico Histológico							
	DF		DO		FO		FOJ	
	%	N.C	%	N.C	%	N.C	%	N.C
Tejido óseo Trabecular	100,0%	10	100,0%	1	,0%	0	50,0%	2
Fibroblastos	,0%	0	,0%	0	100,0%	6	75,0%	3
Estroma Fibroso	100,0%	10	,0%	0	100,0%	6	100,0%	4
Estroma Vascular	50,0%	5	,0%	0	,0%	0	,0%	0
Células Gigantes	,0%	0	,0%	0	83,3%	5	50,0%	2
Osteoclastos	,0%	0	,0%	0	100,0%	6	,0%	0
Osteoblastos	,0%	0	,0%	0	100,0%	6	,0%	0
Elementos Inflamatorios	,0%	0	100,0%	1	,0%	0	,0%	0
Celularidad	,0%	0	,0%	0	100,0%	6	100,0%	4
Variante Psammomatoide	,0%	0	,0%	0	,0%	0	25,0%	1
Variante Trabecular	,0%	0	,0%	0	,0%	0	75,0%	3

**Fuente:** Laboratorio del Laboratorio Central de Histopatología Bucal "Dr. Pedro Tinoco", Facultad de Odontología y Sección de Patología ósea IAP, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela

**Figura 20.** Análisis histopatológico de las lesiones fibroósas benignas.



**Fuente:** Laboratorio del Laboratorio Central de Histopatología Bucal “Dr. Pedro Tinoco”, Facultad de Odontología y Sección de Patología ósea IAP, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela

## IV.DISCUSIÓN

Las lesiones fibroóseas benignas son aquellas que se caracterizan por el reemplazo de hueso normal por tejido fibroso celular y contiene varias formas de calcificación. (Neville y col, 2009; O' Hara, 1997; Pindborg, 1971).<sup>1,3</sup>

Estas lesiones fibroóseas benignas representan el 1,16% de la población estudiada en el período 1998-2010. De este total, el 38,79% de estas lesiones fibroóseas benignas se presentan en niños y jóvenes.

En el presente estudio, estas lesiones presentaron igual distribución tanto para el género femenino como el masculino difiriendo de lo reportado por Waldron (1973) y Bustamante y col, (2008) los cuales refieren que existe mayor incidencia en el género femenino.<sup>104,5</sup>

En cuanto al promedio de edad de las lesiones fibroóseas benignas de los maxilares, en este estudio, fue de 14 años de edad, difiriendo de los estudios de Ajagbe y col, 1983 y Bustamante y col, 2010 que refieren un promedio de 44 años de edad.<sup>104,105</sup>

De acuerdo a la edad de presentación en niños y jóvenes, el rango de edad de mayor predominio fue entre 11 y 15 años en la presente investigación.

Las lesiones fibroósas benignas afectan en un 70% la región de cabeza y cuello (O' Hara, 1997; Pindborg, 1971). En el presente trabajo se observó que existe un predominio por la región cráneofacial y mandíbula coincidiendo con lo descrito por Alsharif y col, 2010 y Bustamante y col, 2008 y difiriendo de Macdonald-Jankowski, 2009 quien reporta que se presentan más en el maxilar que en la mandíbula.

3, 104, 106

La correlación de los datos clínicos en el presente estudio fue en la mayoría de los casos, asintomáticos (71,65%) con marcada tumefacción (84,57%). Sin embargo, en algunos casos presentaron sintomatología (19,15%) y asimetría (20,4%), coincidiendo con la mayoría de los autores.<sup>3,21,11,20,12,15</sup>

Estas lesiones generalmente se diagnostican como hallazgo en radiografías de rutina, sin embargo, la mayor parte de los estudios refieren que para el diagnóstico definitivo se requiere de la correlación de la apariencia histopatológica-clínica-radiográfica (Brannon y col,

2001; Waldron, 1993; Melrose y col, 1997; Mohammadi y col, 1993).  
4,5,6,7

Las lesiones fibroóseas benignas de los maxilares se pueden observar como solitarias, multifocales o multicuadrantes, pueden ser poco o bien definidas, y pueden ser radiolúcidas, radioopacas o mixtas radiográficamente (Brannon y col, 2001 ).<sup>4</sup>

En cuanto al tipo histológico en esta investigación se puede observar que existe un predominio de casos con DF con significancia estadística, seguido de FO coincidiendo con otros reportes de lesiones como el realizado por Ajagbe y col, 1983, en 133 pacientes Nigerianos y en contraposición con lo reportado por Bustamente y col, 2010 y Alsharif y col, 2010, quienes refieren un mayor predominio de FO seguido por DO.<sup>3,104,105</sup>

La DF es la lesión fibroósea más frecuente en niños y jóvenes. En el presente estudio la DF se observó con mayor predominio en el género femenino en un 70% coincidiendo con los estudios de Godse, 2009; Macdonald-Jankowski, 2004 y difiriendo de los reportados por Feller, 2009; Alsharif y col, 2010 quienes refieren que afectaron por igual en ambos géneros.<sup>8,10, 3,106</sup>

En cuanto a la distribución por grupo de edad afectados en DF, la mayoría de los autores refieren que se presenta en las dos primeras décadas de vida coincidiendo con el presente estudio (Joseph y col, 2000; Alsharif y col, 2010; Ogunsalu, 2001). <sup>3,1,107</sup>

En cuanto a la distribución por localización anatómica de la DF en el presente trabajo se observó un mayor predominio de la región cráneo facial, concordando con los estudios descritos por MacDonald-Jankowski, (2004); Godse, (2009); Kudsano, (2009), seguido de la mandíbula, coincidiendo con los estudios de Alsharif y col, (2009) y Ogunsalu y col (2001), sin embargo, contrasta del estudio realizado por Bustamante y col, (2010), en el cual existe un igual predominio para el maxilar y la mandíbula. Por otra parte, Casati y col, 2009 refieren que los huesos más afectados son el maxilar y la mandíbula, pero algunos casos se presentan en la región cráneo facial. <sup>9, 39,20,12,104,106,107</sup>

La etiología de la DF es aún controversial algunos refieren que que las lesiones contienen hueso trabecular proveniente de osteoides calcificados y otros refieren que ocurre como resultado de una falla en el remodelado del hueso primitivo a hueso maduro laminar. (Stanton, 1999; Di Caprio y col, 2005) <sup>16,17</sup>

En cuanto a los aspectos genéticos-moleculares Neville y col, 2009; Barnes y col, 2005; Chen y col, 2008 refieren que la DF ocurre por una mutación post cigoto en el gen GNAS1, lo cual activa la vía de la señal de transducción generando cAMP. Niveles altos de cAMP generan Adenosin monosfosfato fosforilado lo cual promueve el c-fos en las células osteogénicas afectando la proliferación y diferenciación de pre-osteoblastos, como fue lo reportado por Chen y col (2008) en un caso de un paciente diagnosticado con DF y en el cual con el análisis inmunohistoquímico donde se observó la sobreexpresión de c-fos.<sup>1,8,10</sup>

La DF se presentó como una lesión asintomática y con tumefacción en la mayoría de los casos, coincidiendo con los descrito por MacDonald-Jankowski, 1999; Alawi, 2002; Godse , 2009. Sin embargo, MacDonald-Jankowski ( 2009) refiere que en algunos casos se puede presentar asimetrías como lo observado en el presente análisis, así como discapacidad visual, diplopía, parestesia, dolor, proptosis, pérdida de la audición, obstrucción nasal y epistaxis, entre otros signos clínicos.<sup>11,20,21</sup>

Mohammadi. (1993) refiere que el aspecto radiográfico de la DF depende del estadio de la enfermedad y de la cantidad de matriz ósea en la lesión, siendo radiolúcida en una etapa temprana bien definida y y

posteriormente radioopaca. Sin embargo, Casati, 2008; Godse, 2009 refieren que en una etapa avanzada son predominantemente mixtas con la apariencia de “vidrio esmerilado”.<sup>7,12,20</sup>

La clasificación de la DF según Eversole, 1972 incluye dos categorías: monostótica y poliestótica.<sup>14</sup> Sin embargo la OMS, 2002 refiere que la categoría monostótica puede presentar una variante que es la DF cráneo facial, aunque afecte varios huesos se consideran un solo foco.<sup>8</sup>

Para algunos autores, se denomina la DF monostótica porque afecta un solo hueso. No presenta predilección por el género y los maxilares son las localizaciones más afectadas, y específicamente el maxilar suele ser el más afectado. (Neville, 2009; Casati, 2009)<sup>1,12</sup>

Morrysen. (1999) explica que la DF cráneo facial se puede presentar a los 10 años y progresa hasta la adolescencia, sin embargo, Godse y col, 2009 refieren que se puede presentar desde los 3 a los 15 años de edad.<sup>20,26</sup>

Chen y col. (2000) refieren que la clínica puede variar dependiendo del sitio anatómico, la evolución, la extensión y la naturaleza de la lesión, desde una leve inflamación local sin dolor a una gran deformidad con dolor, proptosis, disturbios visuales y pérdida de la audición.<sup>7</sup> Cruz y col. (2007) refieren un caso con efectos oculares de gran preocupación, en el cual el paciente presentaba inflamación, edema y ptosis del globo ocular.<sup>10,108</sup>

Neville, 2009 refiere que la DF poliostótica ocurre cuando involucra dos o más huesos, y puede estar asociado a 3 síndromes: Jaffe-Lichtenstein, McCune-Albright y Mazabraud.<sup>1</sup>

Dumitrescu, (2008) refiere que en el diagnóstico diferencial de la DF poliostótica se puede incluir a la Neurofibromatosis tipo I, ya que el paciente presenta además múltiples neurofibromas, alteraciones de la pigmentación cutánea (las características “manchas de café con leche”), deformaciones de los huesos y escoliosis.<sup>29</sup>

Waldron. (1993) también refiere que ciertas enfermedades neoplásicas, no neoplásicas y metabólicas pueden manifestarse con características clínicas, radiográficas e histopatológicas similares a las

lesiones fibróseas benignas. Es por ello que se pueden mencionar entre los diagnósticos diferenciales:<sup>5</sup> La Enfermedad de Paget, enfermedad crónica, focal de los huesos que afecta entre un 3% a 5% de la población mayor de 40 años de edad, siendo más afectados los hombres que las mujeres y la raza blanca más que la raza negra. Esta enfermedad se caracteriza por la excesiva resorción ósea debido al incremento de la actividad osteoclástica. Es una enfermedad genéticamente heterogénea, autosómica dominante, y aún no se conoce su causa exacta. Woo y col. (1995) refieren que puede ser monostótica o poliestótica, los huesos maxilares son afectados en un 20% de los casos. Clínicamente, está caracterizada por una expansión simétrica lenta pero progresiva del hueso afectado. Se afecta más el maxilar que la mandíbula. También se observa alargamiento del tercio medio facial y es típico observar obstrucción nasal y obliteración de los senos. Tehranzadeh y col. (1998) refieren que la apariencia radiográfica es muy similar a la de las lesiones fibróseas, en la etapa inicial se manifiesta como una lesión radiolúcida poco definida, y puede llegar a exhibir la apariencia de “vidrio esmerilado”, como en la displasia fibrosa. A medida que progresa se observan áreas radiolúcidas-radiopacas como en las displasias óseas. Estas áreas afectadas se describen como aspecto de “algodón”. Los dientes en las áreas afectadas usualmente muestran hipercementosis, lo cual es una característica muy rara en las lesiones fibróseas. Neville. (2002) refiere que a nivel microscópico se

observa una forma trabecular irregular de tejido óseo que se entremezcla con el estroma. El hueso generalmente está ocupado por osteoblastos y osteoclastos, indicando resorción simultánea y formación ósea. Numerosas líneas invertidas basófilas se observan a través del hueso trabecular. Las líneas pueden dar un patrón “pagetoide” de “rompecabezas” o “mosaico”. En las lesiones fibróseas, en ocasiones se pueden observar las líneas diversas en el hueso trabecular pero nunca tan numerosas como en la enfermedad de Paget. Aunque la apariencia puede distinguirse microscópicamente en algunas ocasiones se hace más difícil, por lo que se hace necesaria la evaluación de exámenes de laboratorio. Estos pacientes presentan niveles altos de fosfatasa alcalina sérica, altos niveles de hidroxiprolina urinaria. Mientras que en las lesiones fibróseas los perfiles bioquímicos no están afectados. Esta enfermedad presenta un riesgo de transformación a una neoplasia maligna entre 0.1% a 5.5.%, siendo la forma más común un osteosarcoma. La cirugía en este caso no está indicada. Monfort y col. (1999) y Alawi y col. (2002) han referido que los antagonistas de la hormona paratiroidea, incluyendo la calcitonina y los bifosfonatos, usualmente son indicados para reducir el incremento de la actividad osteoclástica.<sup>21,37,1,109, 110</sup>

Por otra parte, se puede encontrar el Osteosarcoma de bajo grado, el cual es un tumor de comportamiento variable, siendo más del 10% de los osteosarcomas de alto grado. Este osteosarcoma de bajo grado es una forma poco común que se caracteriza por una progresión clínica y supervivencia prolongada. La mayoría de los casos ocurre en las extremidades, sin embargo se ha reportado este osteosarcoma en los huesos maxilares. Radiográficamente, se asemeja a la displasia fibrosa ya que es predominantemente radiolúcido o demuestra la imagen mixta radiolúcida-radiopaca. También se puede manifestar como la apariencia de ``vidrio esmerilado`` con bordes poco definidos y mezclarse con el hueso adyacente. Se observa también disminución de la cortical y destrucción local, lo cual no se observa en la displasia fibrosa. Algunos pacientes presentan dolor, parestesia o ambos. Carlson. (1997) y Franceschina y col. (1997) refieren que microscópicamente el osteosarcoma de bajo grado se caracteriza por una mínima atipia, lo que hace difícil de distinguir de las lesiones fibroóseas. En algunos casos, las células neoplásicas pueden estar organizadas en cortos fascículos, lo cual no es una característica común de las lesiones fibroóseas. Es raro, observar tejido óseo trabecular disperso y aunque son raras se pueden observar las esférulas calcificadas. Choong y col. (1996) refieren que el tratamiento es la excisión quirúrgica con un margen amplio. El pronóstico es bueno, a pesar que se ha reportado recurrencia.<sup>111, 112, 113</sup>

Otro de los diagnósticos diferenciales es el Osteoblastoma, Osteoma Osteoide, Cementoblastoma, en el cual Neville y col. (2002) refieren que el osteoblastoma es una neoplasia solitaria, benigna e histológicamente parecida a las lesiones fibróseas benignas. Los estudios han demostrado que el osteoblastoma puede tener un potencial clínico diferente ya que es muy propenso a la recurrencia, tiene un comportamiento local agresivo y en raros casos, transformaciones malignas. Mohammadi. (1993), refiere que los osteoblastomas tienden a desarrollarse más comúnmente en género masculino que en el femenino; puede ocurrir a cualquier edad pero es más común en la tercera década de vida. Lucas y col. (1994) refiere que el sitio más común son las vértebras, pero se estima que el 10% de los casos se desarrolla en los huesos maxilares, sobretodo en la mandíbula. Gordon y col. (2001) refieren que la apariencia radiográfica del osteoblastoma es una lesión lítica, bien circunscrita que mide más de 2 cm con cantidades de calcificaciones y se puede observar expansión cortical y ocasionalmente asimetría facial. Lucas y col. (1994) refieren que microscópicamente los osteoblastomas son alargados, interanastomosados, con formas trabeculares irregulares de osteoide o tejido óseo inmaduro rodeado por osteoblastos e integrados al estroma fibrovascular. Las células neoplásicas son poligonales, con núcleos redondeados u ovoides y nucleolos prominentes. Cerca del 10% de los casos pueden exhibir un moderado número de mitosis atípica. En

algunos casos, se pueden observar hueso maduro, esférulas calcificadas o acelulares, calcificaciones “psammomas”. Es común observar numerosos pequeños vasos sanguíneos y áreas de extravasación. Un borde en la periferia de hueso reactivo no es usual observarlo y es más común observar una interface entre el tumor y el hueso adyacente. Se pueden observar focos dispersos de células multinucleadas y en el 10% de los casos se pueden observar áreas tipo Quiste Óseo Aneurismático. Mascarello y col. (1993) refieren que se han identificados cambios citogenéticos en el osteoblastoma y en el osteoma osteoide. Mungo y col. (2002) refiere que se han realizado estudios que han demostrado que los osteoblastos en el osteoma osteoide expresan altos niveles de ciclooxigenasa 2 (COX-2), lo cual no se detecta en grandes cantidades en el osteoblastoma ni en el fibroma osificantes. El tratamiento de elección es la excisión quirúrgica para ambos tumores. Neville y col. (2002) refieren que por otra parte, el cementoblastoma es una neoplasia odontogénica que se piensa que representa un verdadero tumor compuesto de cemento. Es más común entre la segunda y tercera década de vida. La mayoría de los casos ocurren en la mandíbula, usualmente en las regiones pre-molar y molar. Eversole y col. (1985) describen que el tumor se manifiesta como una masa bien circunscrita, radiopaca con borde radiolúcido. La masa tumoral aparece fusionada a una o más raíces de los dientes. Slootweg. (1992) refiere que los cementoblastomas son idénticos a los

osteoblastomas, la única diferencia es que el cementoblastoma está fusionado con la raíz del diente. El tratamiento de elección es la excisión quirúrgica de la masa con la amputación de la raíz o la extracción del diente. Las recurrencias han sido reportadas, especialmente en los casos que han sido tratados incompletamente.

1,7,56,114,115, 116

Neville y col. (2002) refieren que el fibroma odontogénico central es otro diagnóstico diferencial ya que es una neoplasia benigna poco usual que típicamente se manifiesta como un crecimiento lento, pero con potencial de expansión. Se cree que esta lesión es una neoplasia mesenquimática que deriva del aparato odontogénico, tiene predilección por el género femenino 2:1. Gardner. (1980) refiere que la mitad de los casos se desarrollan en la zona de los dientes de los maxilares, usualmente en la región anterior de los molares y cuando se presenta en la mandíbula generalmente se presenta en la parte posterior de la región molar. Radiográficamente, se presenta como una lesión solitaria, con radiolucencias uniloculares o multiloculares y bordes bien definidos. Cerca del 10%-15% pueden presentar pequeñas radiopacidades. Handlers y col. (1991) refieren que hay dos subtipos de fibroma central odontogénico: -El tipo simple, es está caracterizado por un estroma mixoide a un estroma denso hialinizado compuesto con

fibroblastos dispersos ovales a fibroblastos fusiformes. Por otra parte, el tipo de FOC de la OMS está caracterizado por un estroma más celular y colagenoso que contiene cordones, islas y nidos de epitelio odontogénico. Se ven calcificaciones tipo cemento acelulares, redondos u ovoides, y focos de calcificaciones tipo “gota”. Los restos epiteliales odontogénicos son raros verlos en las lesiones fibróseas. Estas lesiones tienden a tener un límite de crecimiento con pequeña tendencia a recurrir luego de la enucleación quirúrgica y curetaje.

1,117,118

De acuerdo a Eversole y col. (1979) refieren que la periostitis proliferativa también conocida como osteomielitis de Garré, representa otro de los diagnósticos diferenciales y es una reacción periosteal a irritantes óseos, incluyendo infección, neoplasia y trauma. Neville y col. (2002) refieren que la causa más común de esta periostitis en los huesos maxilares más común es la inflamación periapical. La mayoría de los pacientes son diagnosticados entre la primera y tercera década de vida. Los casos típicos son unilaterales y son estrictamente en la mandíbula en las regiones de premolares y molares. Eisenbud y col. (1981) refieren que radiográficamente se observan un número de láminas paralelas, radiopacas separadas unas de las otras por áreas radiolúcidas. Esto le da la apariencia de “piel de cebolla” a la lesión.

Microscópicamente refiere que el patrón es de patrón fibróseo. El tejido usualmente se caracteriza por trabéculas paralelas de tejido óseo celular, reactivo en el cual las trabéculas individuales usualmente se disponen perpendiculares a la superficie. En ciertas ocasiones, el hueso trabecular puede ser más disperso o interconectado para formar una malla de hueso, similar a la lesión fibrósea inicial. El tejido fibroso intertrabecular usualmente está mínimamente inflamado y puede contener un número variable de pequeños vasos sanguíneos. En la mayoría de los casos la biopsia no es necesaria ya que es suficiente con las características radiográficas. El tratamiento es remover el origen del irritante óseo.<sup>1,23, 119</sup>

Por otra parte, Maxwell y col. (1985) refieren a la Osteodistrofia renal como diferencial de las lesiones fibroóseas ya que las alteraciones clínicas y radiográficas de los huesos maxilares en pacientes con enfermedad renal crónica no es común y representa los signos iniciales de la enfermedad. Es una complicación de la falla renal y es la mayor causa de morbilidad en pacientes con tratamiento de diálisis. Maxwell y col. (1985) realizaron un estudio en el cual, el 50% de los niños y 25 % de los adultos que se realizaban diálisis presentaron enfermedad máxilofacial. Es común la expansión, sin dolor y marcada asimetría facial. La apariencia radiográfica y microscópica de estas lesiones

demuestra características similares a las lesiones fibróseas. Damm y col. (1997) refieren que en “ cualquier lesión alargada fibrósea de los maxilares en los pacientes con diálisis se debe considerar osteodistrofia renal” . Estos pacientes usualmente presentan elevados niveles de hormona paratiroidea (PTH), fósforo, fosfatasa alcalina y úrea. El tratamiento consiste en controlar las concentraciones de fósforo y hormona paratiroidea (PTH).<sup>120, 121</sup>

Otro de los diagnósticos diferenciales es la Lesión Central de Células Gigantes, la cual es una lesión muy común en los huesos maxilares. Esta lesión demuestra características clínicas, radiográficas y microscópicas similares a las de las lesiones fibróseas. Histológicamente se observan cantidades de lesiones de células gigantes multinucleadas dentro del tejido fibroso y óseo. En las lesiones fibróseas se observan células gigantes solo ocasionalmente. Neville y col. (2002) refiere que ocurre antes de los 30 años. Si alcanza edad mayor de los 30 años se deberá descartar hiperparatiroidismo. Es una lesión asintomática, con tumefacción localizada que ocasionalmente puede indicar molestia. Ocasionalmente puede ser más agresivo, resultando en una destrucción local, dolor y/ o parestesia. Se puede desarrollar en el maxilar pero es más común en la mandíbula como radiolucencias uniloculares o multiloculares, solitarias con o sin bordes

bien definidos. En algunos casos, se puede observar perforación de la cortical. Auclair y col. (1988) refieren que esta lesión al microscopio se puede observar con un estroma hipervasculoso, hipercelular y colagenoso que exhibe un número variable de células gigantes multinucleadas. Las células gigantes pueden estar agregadas en áreas focales o encontrarse dispersas a través del estroma. Ocasionalmente, el estroma celular puede ser organizado en fascículos cortos, intersectados. Se observa un número pequeño de mitosis típicas, hemorragia extravasada, depósitos de hemosiderina e infiltrado inflamatorio crónico en el estroma. Osteoides o finas trabéculas de hueso son identificadas en un 50% de los casos. Al contrario a las lesiones fibróseas los depósitos de hueso no son el componente sustancial de esta lesión además que la cantidad de células gigantes es mucho mayor. El tratamiento común es el curetaje, sin embargo para las más agresivas se requiere ostectomía periférica o resección en bloque. (Auclair y col. 1988) <sup>1,84</sup>

Se conoce también como diferencial el Tumor Pardo (Hiperparatiroidismo) en el cual Van Damme y col. (1994) refieren que las lesiones óseas se desarrollan en un 10% a un 15% de los pacientes con hiperparatiroidismo. Además, múltiples lesiones han sido identificadas simultáneamente. Aunque la osteodistrofia renal puede

desarrollarse en un número pequeño de pacientes, la característica más común asociada al hiperparatiroidismo es el tumor pardo, el cual se debe su nombre a una apariencia roja-parda del tumor. Las características clínicas, radiográficas y microscópicas son indistinguibles de la lesión central de células gigantes. La resolución espontánea del tumor pardo puede ocurrir luego de instaurar el tratamiento.<sup>122</sup>

Neville y col. (2002) refieren que el quiste óseo aneurismático se puede desarrollar en asociación con lesiones óseas como Displasia Fibrosa, Fibroma Osificante, Fibroma Osificante Juvenil, osteoblastoma y osteosarcoma. La rápida expansión contrario al crecimiento lento de las lesiones fibróseas hacen pensar la posibilidad de formación de este quiste. Ocurre en un amplio rango de edad, sin embargo, el mayor desarrollo es antes de los 30 años. Las lesiones pueden ser asintomáticas o causar bastante agrandamiento resultando en asimetría facial y dolor. Radiográficamente, se presentan solitarias, multiloculares radiolúcidas en la parte posterior de la mandíbula. La expansión ósea puede ser evidente. Auclair y col. (1997) refieren que la diferencia significativa con la lesión central de células gigantes es que exhibe numerosos espacios grandes, sinusoidales llenos de sangre, que están rodeados por células gigantes multinucleadas. En los casos que se

desarrolla por asociación con las lesiones fibróseas el componente del quiste se encuentra adyacente al componente de la lesión fibrósea o puede ser entremezclado con tejido fibróseo. El tratamiento es la enucleación, curetaje, crioterapia o resección.<sup>1,84</sup>

Por último Wowern. (2000) refiere que el querubinismo es un desorden poco frecuente, autosómico dominante, que exhibe 100% de penetrancia en hombres y 50%-70% en mujeres. A diferencia de la displasia fibrosa las manifestaciones clínicas del querubinismo se restringe a los huesos maxilares. Este desorden se ha asociado con otros desórdenes como el síndrome de Noonan, de Ramón, Jaffe-Campanacci y síndrome del cromosoma X-frágil. Se identifica en la niñez temprana. Los pacientes generalmente no tienen dolor, es bilateral, de expansión simétrica que resulta en marcada expansión facial. La expansión es gradual y usualmente continúa hasta la pubertad, luego de la cual tiene una resolución espontánea. En la mayoría de los casos, ocurre en la mandíbula, sin embargo, también puede ocurrir en el maxilar. Al examen oral se puede observar la pérdida de numerosos dientes. Yamaguchi y col. (1999) señala que radiográficamente las lesiones se evidencian radiolúcidas, multiloculares, bilaterales con expansión ósea. Se identifican numerosos dientes impactados o desplazados. Microscópicamente es

muy similar a la lesión central de células gigantes con la única diferencia que los vasos sanguíneos se pueden presentar como una cadena acelular, eosinofílica perivascular de colágeno denso. La cirugía no es necesaria pero en los pacientes con deformidades estéticas se les puede realizar. Se han reportado estudios en donde la calcitonina intralesional o calcitonina sistémica puede inducir a la completa remisión de las lesiones en los niños afectados, con mínimos efectos adversos.<sup>123</sup>

En la descripción histopatológica de los casos aquí presentados con el diagnóstico de DF presentan tejido óseo trabecular, estroma fibroso, estroma vascular, poca celularidad coincidiendo con lo reportado por (Waldron, 1993 ; Barnes y col, 2005)<sup>5,8</sup>.

Por otra parte, el FO es una lesión que surge de la membrana periodontal, sin embargo, contienen tejido calcificado tipo hueso y/o cemento.(Huebner, 1988; Su y col, 1997 Neville y col, 2009; Brannon, 2001; Waldron, 1993).<sup>1,5,4,36</sup>

En cuanto a la distribución del FO por género, se observó un mayor predominio por el género masculino coincidiendo con Ogunsalu y col, 2001 pero en contraste de Bustamante y col 2008; Chang y col,

2008; Alawi, 2002; Neville y col, 2009 ; Wu y col, 1985 quienes refieren que hay un mayor predominio del género femenino en esta lesión. <sup>1</sup>

102137,107

Alawi. (2002) refiere que la incidencia del FO es entre la tercera y cuarta década de vida, Bustamante y col, 2010; Ogunsalu y col, 2001 refieren que el FO se presenta entre la segunda y tercera década de vida , lo cual difiere de lo observado en el presente estudio en el cual la edad de prevalencia fue en la primera década de vida.<sup>21,104,107</sup>

Waldron, 1993; Giansanti, 1973, refiere que en el FO ocurre un reemplazo de hueso normal por fibroblastos con fibras colágeno y tejido mineralizado tipo hueso o cemento. <sup>5, 76</sup>

Sawyer y col, 1995 refieren que identificaron cambios genéticos, observando traslocaciones de Xq26 y 2q33, sin embargo, Dal Cin y col, 1993; Gorlin y col, 1992 observaron delección intersticial en el cromosoma 2 entre q31-32 y q35-36.<sup>42,43,44</sup>

Con respecto a la localización anatómica del FO, en el presente estudio se observó un mayor predominio en la mandíbula, coincidiendo

con Neville y col, 2009; Eversole y col, 1985; Bustamante y col, 2008; Domínguez y col, 2004; Galdeano y col, 2004, seguido la región cráneo facial coincidiendo con lo descrito por Som y col, 1992.<sup>23,1,104,</sup>

Algunos autores refieren que el dolor suele presentarse aunque la mayoría de los casos son asintomáticos y con tumefacción, y en otros casos puede haber asimetría y sintomatología coincidiendo con el estudio aquí presentado (MacDonald- Jankowski, 2009; Neville y col, 2009)<sup>1, 11</sup>

Zachariades y col, 1984; Shafer y col, 1986 refieren que son hallazgos frecuentes que los dientes involucrados conserven su vitalidad y pueden presentar resorción.<sup>48,49</sup>

Radiográficamente, Zachariades y col, 1984; Martin y col, 2000; Sapp y col, 1998, refieren que el FO se presenta como una imagen radiolúcida, en una primera etapa con bordes corticales bien definidas, lo cual lo diferencia de la DF. Luego se presenta como una imagen mixta hasta alcanzar un aspecto totalmente radiopaco.<sup>4</sup> Sin embargo, otros estudios refieren que puede observarse radiolúcida unilocular o radiolúcida multilocular, siendo la forma más frecuente la radiolúcida

unilocular. (Sciubba y col, 1989; Aguirre y col, 1995; Eversole y col, 1985)<sup>48,50,46,23,47</sup>

En cuanto al aspecto histopatológico del FO, en el presente estudio, se observó que todos los casos presentaron numerosos fibroblastos, estroma fibroso, osteoclastos, osteoblastos , algunos elementos inflamatorios y con alta celularidad. En algunos casos aislados se notaron células gigantes, coincidiendo con lo reportado por Neville y col, 2009; Zachariades y col, 1984; Aguirre y col, 1995; Regezi y col, 1976; Eversole y col, 1985 ; Sloomweg, 1996.<sup>1,47,48,56,34</sup>

Voytek y col. (1995) refieren que la displasia fibrosa y el fibroma osificante representan un dilema en el diagnóstico tanto para los clínicos como para los patólogos por su similitud radiográfica e histológica. Sin embargo, Toyosawa y col. (2007) refieren que se ha demostrado recientemente que estas dos entidades se pueden distinguir , basados en el análisis por reacción de cadena polimerasa de mutaciones en el GNAS en el codon Arg.<sup>30</sup> El tumor pardo puede diferenciarse basado en niveles de elevado calcio en sangre y elevados los niveles de hormona de la paratiroide. Por otra parte, en la osteitis deformante el calcio y el fósforo suelen ser normales, pero los niveles de fosfatasa alcalina son elevados.<sup>26, 52</sup>

El FO puede diferenciarse de la osteomielitis esclerosante difusa, en que esta puede presentar una imagen mixta radiolúcida-radioopaca, con bordes no bien definidos y puede presentar un grado leve de infección . Eversole y col. ( 2008) refieren que el material mineralizado de osteomielitis esclerosante es reactivo al linaje de hueso esclerótico y no aparecen calcificaciones de material tipo cemento. Sopta y col. (2009) refieren que también se puede confundir con la displasia cemento – ósea focal ya que presenta una imagen mixta radiolúcida-radiopaca. Esta displasia es una lesión reactiva, no una neoplasia y ocurre alrededor de las raíces de los dientes inferiores, es potencial y clínicamente agresivo causando expansión de la cortical y causa divergencia de los dientes. Ambas lesiones histológicamente pueden presentar características similares con zonas de hueso trabecular y áreas cementificantes. Las lesiones tardías de esta displasia puede mostrar una cortical densa, con islas de hueso, lo cual no se observa en el fibroma osificante.<sup>23, 52</sup>

Una variante del fibroma osificante es el FOJ, la cual presenta comportamiento clínico agresivo y a alta recurrencia. (Thankappan y col, 2009 )<sup>28</sup> En el presente trabajo el FOJ no presentó predilección por el género, coincidiendo con lo descrito por Waldron, 1993; Neville y col, 2009; Alawi, 2004, sin embargo, difieren de lo expresado Johnson y

col,1991 que refieren predilección por el género femenino y El-Mofty, (1994) quien reporta predilección por el género masculino.<sup>1, 59,58,5,21</sup>

De acuerdo a la edad, en el presente estudio se notó una predilección por el grupo de edad entre los 10 a 25 años de edad , sin embargo Johnson y col, 1991; Zama y col , 2004 refieren que puede ocurrir en un rango amplio de edades desde los 3 meses hasta los 72 años de edad.<sup>62,63</sup>

En cuanto a la localización anatómica del FOJ en el presente estudio la más frecuente fue el maxilar, seguido de la region cráneofacial y maxilar; de acuerdo a los reportes de Johnson y col., 1991, y en contraposición por lo descrito Saiz y col.,2004; Noffke , 1998 ; refieren que el FOJ tiene una alta incidencia por la región cráneofacial .<sup>59, 61,62</sup>

En el presente estudio, el FOJ se manifiestó clínicamente en la mayoría de los casos por tumefacción y se presentaron en igual frecuencia los casos sintomáticos y asintomáticos, coincidiendo con lo reportado por Noffke , 2005; Offiah y Hall , 2005.<sup>67,65</sup>

Con respecto a la descripción histopatológica del FOJ, este presenta tejido óseo compacto, estroma fibroso, alta celularidad, cortical ósea coincidiendo con los estudios de Alawi. (2002); El-Mofty. (2002) . Dependiendo del tipo de variante puede presentar trabéculas óseas para la variante trabecular y cuerpos calcificados de aspecto “psammomas” para la variante psammomatoide; coincidiendo con lo descrito por Brannon y col. ( 2001); Thankappan. (2008).<sup>4,21,59,66</sup>

Waldron. (1993) define a la DO como una producción anormal en el desarrollo de hueso y material cementoso, siendo estas entidades de predilección por el género femenino y se presenta en edades comprendidas entre 40 y 50 años, por lo que en este estudio no se encontraron suficientes datos. Neville y col, 2009 refiere que la DO se clasifica en focal (DOF), periapical (DOP) y florida (DOFL).<sup>1,21</sup>

Melrose, 1997; Su y col, 1997; Summerlin y col, 1994; Neville y col, 2009, refieren que la DOF es más común en el género femenino que en el masculino, mientras que en la DOFL Miyake y col, 1985 refieren que la predilección en género no se conoce y para la DOP Neville y col, 2009; Waldron, 2002; White y col, 2000 refieren que la predilección es por el género femenino.<sup>1,70,5</sup>

Radiográficamente, la DOF va desde una imagen radiolúcida a radiopaca con un delgado borde radiolúcido en la periferia, aunque lo común es el patrón mixto. Para la DOFL Neville y col, 2009 refieren que las lesiones son mixtas con borde radioopaco, Melrose y col, 1997 refieren que estas lesiones se ubican en dos o más cuadrantes y se pueden observar como quistes simples o múltiples y la DOP White y col, 2000 refieren que las lesiones aparecen circunscritas con áreas radiolúcidas que involucran el área apical de los dientes.<sup>16,124</sup>

Entre los diagnósticos diferenciales de la DO se encuentran: ameloblastoma, la cual es una neoplasia odontogénica localmente agresiva e infiltrante, con alta capacidad de recidiva, constituido por tejidos epiteliales que recuerdan al órgano del esmalte normal, pero sin llegar a formar esmalte, dado que el estroma fibroso que lo sustenta no muestra, o apenas lo hace, signos de inducción. El tumor odontogénico queratoquístico es una lesión que se origina de los restos de la lámina dental, Chow, 1998; Regezi, 1995; Shafer y col, 1984; Budnick, 1984 refieren que se presenta como una lesión radiolúcida unilocular y en lesiones más grandes puede ser multilocular, asociado en un 40% a dientes retenidos, la lesión puede llegar a ser tan agresiva que puede producir resorción de la cortical del hueso y desplazamiento dentario, y el mixoma odontogénico son considerados tumores de crecimiento lento

con potencial infiltrativo que producen expansión de la cortical con extensa destrucción ósea y alto índice de recidiva. Todas estas lesiones se caracterizan por tener apariencia multilocular radiolúcida con bordes bien definidos y se ubican en la parte posterior de la mandíbula.<sup>49,38,41</sup>

Dentro de la descripción histopatológica de la DO, esta presenta tejido óseo trabecular, tejido óseo compacto, elementos inflamatorios y poca celularidad, coincidiendo con lo expresado por Neville,2009; Melrose y col, 1997 .<sup>1,6</sup>

En el manejo de métodos diagnósticos en las lesiones fibroósas benignas, la mayoría de los autores coinciden que debe estar basado en una correlación clínica-radiográfica e histopatológica. (Berlucci y col, 2005; Choi y col, 2000; Brodish y col, 1999) **¡Error! Marcador no definido.¡Error! Marcador no definido.¡Error! Marcador no definido.**

Yongjing y col. (2001) refieren que para los pacientes con lesiones fibroósas las radiografías son básicas para el diagnóstico de las lesiones. Entre los métodos radiográficos para las lesiones fibróseas en los maxilares se incluyen: panorámica, periapicales, tomografía axial computarizada (TAC), resonancia magnética (MRI).<sup>85</sup>

Existen otros métodos complementarios, que aún presentan grandes controversias para ser utilizados en la población pediátrica como el PAAF y el BAAD. Anne y col, 2008 señalan en un estudio en niños usando el PAAF como método diagnóstico en lesiones en niños llegaron a la conclusión de que este es un procedimiento mínimamente invasivo, disminuyendo potencialmente los riesgos de una biopsia como desagradables cicatrices, lesiones neurovasculares, y tiempos de recuperación más largo. Además, el análisis de la muestra puede ofrecer un diagnóstico preliminar junto con la radiografía y la clínica.<sup>37</sup> Por otra parte, Gupta y col, (2009) reportan un caso que le realizan PAAF diagnosticando DF y concluyen que se debe utilizar como método diagnóstico complementario junto a la clínica y la radiografía.<sup>90,94</sup>

Para el manejo de tratamiento de la DF, Kusano y col. (2009) refieren que solo se debe esperar hasta que el paciente alcance la adolescencia temprana. Por otra parte, Berlucci y col, 2005; Choi y col, 2000; Brodish y col, 1999; Eversole, 1997, Kaushik y col, 2002; Clauser y col, 1996 refieren que si el paciente no ha alcanzado la adolescencia y presenta grandes deformidades se puede realizar contorneado óseo o afeitado de la lesión. Sin embargo, Varghese y col, 2005 reportan un caso que le realizaron afeitados óseos antes de la adolescencia a un paciente con DF, luego de 25 años aproximadamente el paciente

presentó osteosarcoma. <sup>23,57</sup>, ¡Error! Marcador no definido., ¡Error! Marcador no definido., ¡Error! Marcador no definido.,97,87

Por otra parte, para el FO Alawi, 2002 refiere que la cirugía es el tratamiento de elección desde un curetaje simple, enucleación completa o resección completa de la lesión. <sup>4</sup> Para el FOJ el tratamiento es controversial ya que Johnson y col, 1991; Leimola y col, 2001 refieren que se recomienda en los tumores pequeños enucleación y curetaje, para las lesiones grandes (Waldron, 1993; Leimola y col, 2001) se recomienda resección de más de 5 mm de los márgenes de la lesión. A pesar que los FOJ no son siempre agresivos la mayoría de los casos son agresivos y recurrentes por lo que recomiendan las resecciones en bloque desde un primer momento. (Marx y col, 2003; Thankappan y col, 2009; Renaggio y col, 2003) <sup>21,62,5,101,75,</sup>

Alawi, 2000; Neville y col, 2009; Minhas y col, 2008; Resnick y col, 2008 refieren que el tratamiento depende del comportamiento de la lesión, es decir, si presenta sintomatología se realiza la enucleación de la lesión y extracción del diente; y si no presenta sintomatología se deja en observación y se hace seguimiento regular con buena higiene oral. <sup>1,21,82,79</sup>

## V. CONCLUSIONES

- Las lesiones fibroóseas benignas de los maxilares y región cráneofacial representan el 1,16% del total de la población estudiada para el período 1998-2010. Del total de lesiones fibroóseas benignas en la población de niños y jóvenes representa el 38,79% diagnosticadas en los dos centros de referencia nacional.
- En el presente estudio al evaluar las lesiones fibroóseas benignas en base a la correlación clínico, radiográfica e histopatológica, la Displasia Fibrosa fue el diagnóstico definitivo más frecuente en la población de niños y jóvenes estudiada. El segundo diagnóstico estuvo representado por el Fibroma Osificante en la población de niños y jóvenes, seguido del FOJ el cual presentó un comportamiento biológico más agresivo en la población estudiada, con extensión hacia estructuras vitales lo que condujo a la implementación de terapias radicales.

- Es importante tener un mayor conocimiento del manejo de estas lesiones ya que al estudiar la compatibilidad entre el diagnóstico clínico emitido y el histopatológico se observó que solo el 38,1% de los clínicos acertaron el diagnóstico presuntivo de las lesiones aquí estudiadas .

## VI.RECOMENDACIONES

- Realizar estudios longitudinales de grandes series en este tipo de lesiones fibroóseas para establecer la prevalencia de ellas
- Realizar estudios moleculares que incluyan análisis mutacionales del gen GNAS y estudios inmunohistoquímicos con marcadores tipo c-fos.

## VII. ANEXOS

### Anexo 1. Hoja de Registro de Datos Facultad de Odontología

No. Biopsia	Año	Edad	Femino	Masculino	Zona Postero sup Izquierda	Maxilar Inf Izq	Zona Postero inf izquierda	Zona Anterosup	Zona Anteroinf	Región Mentoniana	Zona Geniana lado derecho	Displasia Fibrosa	FOJ	Displasia ósea focal
16121	05/02/09	14	1		1							1		
16032	07/08/08	25	1				1						1	
14838	31/6/06	19		1						1				1
14429	06/04/05	5	1			1						1		
13430	29/04/03	11		1			1					1		
13211	23/05/01	4	1								1	1		

## Anexo 2. Hoja de Registro de Datos. Facultad de Medicina

No. Biopsia	Año	Edad	Femino	Masculino	Maxilar Inf	Max Sup	Mentoniana	region nasal	Parietal	Orbita	Etmoides	Region Frontal-Orbital	Displasia Fibrosa	FOJ	Displasia oseosa focal	Fibroma Osificante
B-00993680	07/06/99	16	1			1							1			
B-005551-03	16-6-03	7		1				1								1
B-007000-03	17-08-03	14	1			1										
B-009327	22-07-04	9	1									1			1	
B-006558-05	12/05/05	8		1	1		1									1
B-010515-06	21-01-06	20		1						1			1			
B-011670-06	15-08-06	19	1		1								1			
B-012288	04/10/07	22		1	1											1
B-0013438	13-10-07	22		1	1								1			
B-009706-07	08/08/07	12		1					1							1
B-007994	19-06-08	12	1			1										1
B-0073767-09	15-06-09	13		1				1		1				1		
B-005348-09	06/05/09	12	1					1					1			

## VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

---

1 Neville. B, Damm. D, Allen. C, Bouquot. J. Oral and Maxillofacial Pathology. 3era edición. 2009. Missouri. St Louis. P. 553-564

2 Sciubba. J, Fantasia. J, Kahn. LB. Atlas of Tumor Pathology. Tumors and Cysts of the Jaw. Armed Forces Institute of Pathology: Washington, DC, 2001. P 141–160

3 Alsharif. M, Sun. Chen, X. Wang, S. Zhao. Y. Benign Fibro-Osseous Lesions of the Jaws: A Study of 127 Chinese Patients and Review of the Literature. Int. J. Pathol. 2009; 17, 122.

4 Brannon. RB, Fowler. C. Benign fibro-osseous lesions: a review of current concepts. Adv Anat Pathol. 2001. 8(3):126-43.

5 Waldron. C. Fibro-osseous lesions of the jaws. J. Oral Maxillofac Surg. 1993. 51(8): 828-35

6 Melrose. RJ, Abrams. AM, Mills. BG. Florid osseous dysplasia: a clinical-pathologic study of thirty-four cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1976;41:62-82.

7 Mohammadi-Araghi. H, Haery. C, Fibro-osseous lesions of craniofacial bones: the role of imaging. Radiol Clin North Am. 1993;31:121-134.

8 Barnes. L, Eveson. J, Reichart. P, Sidranski. D. Pathology. Genetics Head and Neck Tumours. World Health Organization Classification of Tumours. IARC Press, Lyon (2005) P. 341-347

9 Ricalde. P, Horswell. B. Craniofacial fibrous dysplasia of the fronto-orbital region: a case series and literature review. J. Oral Maxillofac Surg 2001, 59: 157–167

10 Chen. Y, Chang. C, Tang. Y. Craniofacial fibrous dysplasia: An update. Chang Gung Med J. 2006, 29: 543- 549

- 
- 11 MacDonald-Jankowski. Fibrous dysplasia: a systematic review. 2009. *Dentomaxillofacial Radiology*. 2009, 38: 196–215 .
- 12 Casati. L, Alvares. A, Lopes. C, Cunha. M, Negrão. R, Damante. J. Monostotic fibrous dysplasia: a 23-year follow-up of a patient with spontaneous bone remodeling. *J. OOO*. 2009, 107: 229-234
- 13 Feller. L, Wood. N, Khammisa. R, Lemmer. J, Raubenheimer. E. Review: The nature of fibrous dysplasia. *Head & Face Medicine* 2009, 5:22-27
- <sup>14</sup> Riminucci. M, Fisher. LW, Shenker. A, Spiegel. AM, Bianco. P, Gehron Robey. P. Fibrous dysplasia of bone in the McCune-Albright syndrome: abnormalities in bone formation. *Am J Pathol*. 1997;151(6):1587-600
- 15 Chen.S, Fan. P, Hwu. W, Wu. M. Fibrous Dysplasia in a Child with Mitochondrial A8344G Mutation. *J. Child. Neurol*. 2008, 23: 122-134.
- 16 Stanton. RP, Hobson. GM, Montgomery. BE, Moses. PA, Smith-Kirwin. SM, Funanage. VL. Glucocorticoids decrease interleukin-6 levels and induce mineralization of cultured osteogenic cells from children with fibrous dysplasia. *J Bone Miner Res* 1999;14:1104-14.
- 17 Di Caprio. M, Enneking. W. Fibrous Dysplasia. Pathophysiology, Evaluation and Treatment. *J Bone Joint Surg Am*. 2005, 87:1848-1864.
- 18 Leet. A, Chebli. C, Kushner. H, Chen,C, Kelly. M, Brillante. B, Robey. P, Bianco. P, Wientroub. S, Collind. M. Fracture incidence in polyostotic fibrous dysplasia and the McCune-Albright syndrome. *J Bone Miner Res* 2004, 19:571-577.
- 19 Corsi. S. Signaling pathways and *c-fos* transcriptional response-links to inherited diseases. *N Engl J Med*. 1995;332: 1576-1577
- 20 Godse. A. Fibrous dysplasia of the maxilla. *Journal of Pediatric Surgery*. 2009, 4:849-851

---

21 Alawi. F. Benign Fibro-osseous Diseases of the Maxillofacial Bones. A review and Differential Diagnosis. *Am J Clin Pathol.* 2002; 118: 50-70

22 Helms. C. Benign cystic bone lesions. In: W.E. Brant and C.A. Helms, Editors, Brant and Helms fundamentals of diagnostic radiology, Lippincott, Williams and Wilkins. Philadelphia. 2007

23 Eversole. L, Leider. A, Nelson. K. Ossifying Fibroma: A clinicopathologic study of sixty four cases. *Oral Surgery Oral Medicine and Oral Pathology.* 1985. 60 (5)pp 505 - 511

24 Fletcher.C, Unni K, Mertens. F. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. World Health Organization Classification of Tumours. 2002. Pp 337-348.

25 Rahman. A, Madge. S, Billing. K, Anderson. P, Leibovitch. L, Selva. D, David. D. Craniofacial fibrous dysplasia: clinical characteristics and long-term outcomes. *Eye.* 2009, 23: 2175–2181.

26 Morryssen. D, Talbot. J, Schleuning. A. Fibrous dysplasia of the temporal bone: reversal of sensorineural hearing loss after decompression of the internal auditory canal. *Laryngoscope* 1997;107:1336-40

27 Yano. M, Tajima. S, Tanaka. Y, Imai. K, Umabayashi. M. Magnetic resonance imaging findings of craniofacial fibrous dysplasia. *Ann Plast Surg* 1993;30:371-4.

28Jee. W, Choi. K, Choe. B, Park. J, Shinn. K. Fibrous dysplasia: MR imaging characteristics with radiopathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1996;167:1523-

29 Dumitrescu. C, Collins, M. Review: McCune-Albright Syndrome. *Orphanet Journal of rare diseases.* 2008, 3: 1- 12

30 Akintoye. S, Chebli. C, Booher. S, Feuililan. P, Kushner. H, Leroith. D, Cherman. N, Bianco. P, Weintraub. S, Robey. P, Collins. M. Characterization of gsp-mediated growth hormone excess in the context of McCune-Albright syndrome. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 2002, 87: 5104-5112

- 
- 31 Davies. J, Barton. J, Gregory. J, Mills. C. Infantile McCune-Albright Syndrome. *Pediatric Dermatology*. 2001, 18: 504-506
- 32 Pérez. S, Berini. L, Gay. C. Fibroma osificante maxilar: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *J Med Oral*. 2004, 9: 333-342.
- 33 Yih. W, Pederson. G, Bartley. M. Multiple familial ossifying fibroma: relationship to other osseous lesions of the jaws. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol*. 1989, 68: 754-8.
- 34 Sarwar. H, Jindal. M, Ahmad. S. Cemento- ossifying fibroma – a rare case. *J Indian Soc Pedod Prevent Dent*. 2008, 3:128-131
- 35 Bertrand. B, Eloy. P, Cornelis. J. Juvenile Aggressive cemento'ossifying fibroma: case report and review of the literature. *Laryngoscope*. 1993, 103: 1385- 90.
- 36 Su. J, Weathers. L, Waldron. C. Distinguishing features of focal cemento-osseous dysplasias and cemento-ossifying fibromas. I: A pathologic spectrum of 316 cases, *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*.1997, 84: 301–309.
- 37 Wu. P, Leung. P, Ma. K. Recurrent cementifying fibroma. *J Oral Maxillofac Surg* 1986; 44: 229–234.
- 38 Som. P, Lidov. M. The benign fibroosseous lesion: its association with paranasal sinus mucoceles and its MR appearance. *J Comput Assist Tomogr*.1992; 16: 871–876.
- 39 Selva. D, White. V, O'Connell. J, Rootman. J. Primary Bone tumors of the orbit. *Surv Ophthalmol*. 2004. 49: 328–42
- 40 Eisenberg. E, Eisenbud. L. Benign fibro-osseous diseases: current concepts in historical perspective. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 1997;9:551-562
- 41 MacDonald–Jankowski, D. Fibro–osseous lesions of the face and jaws. *Clin. Radiol*. 2004, 59: 11–25

---

42 Sawyer. J, Tryka. A, Bell. JM, Boop. F. Nonrandom chromosome breakpoints at Xq26 and 2q33 characterize cemento-ossifying fibromas of the orbit. *Cancer* 1995;76:1853–9.

43 Gollin. S, Storto. P, Malone. P. Cytogenetic abnormalities in an ossifying fibroma from a patient with bilateral retinoblastoma. *Genes Chromosomes Cancer*. 1992;4:146-152.

44 Dal Cin. P, Sciot. R, Fossion. E. Chromosome abnormalities in cementifying fibromas. *Cancer Genet Cytogenet*. 1993;71:170-172.

45 Pimienta. F, Ferreira. L, Gontijo. S, Cordeiro. T, Campos. S, Freitas. P, Henriques. F, Vinicius. M, Tean. B, De Marco. L, Gomez. R. HRTP2 gene alterations in ossifying fibroma of the jaws. *Oral Oncology*. 2006, 42: 735-739

46 Sapp. JP, Eversole. L, Wysocki. G. Patología oral y maxilofacial contemporánea. Madrid: Hartcourt Brace España; 1998. p. 109-10

47 Aguirre. JM. Tumores de los maxilares. En: Bagán. JV, Ceballos. A, Bermejo. A, Aguirre. JM, Peñarrocha. M. Medicina Oral. Barcelona: Masson; 1995.p. 507-8.

48 Zachariades. N, Vairaktaris. E, Papanicolaou. S, Triantafyllou. D, Papavassiliou. D, Mezitis. M. Ossifying fibroma of the jaws: Review of the literature and report of 16 cases. *Int J Oral Surg* 1984; 13: 1–6

49 Shafer. W, Levy. B. Tratado de Patología Bucal. 2ª edición. México D.F.: Nueva Editorial Interamericana; 1986. p. 141-143.

50 Martín-Granizo. R, Sánchez-Cuellar. A, Falahat. F. Cemento ossifying fibroma of the upper gingivae. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000, 122:775.

51 Mayer. D, Siskind. B, Rosen. D. Imaging and interpretation of fibro-osseous disease. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 1997;9:607-623.

---

52 Sopta. J, Dražić. R, Tulić. G, Mijucić. V, Tepavčević. Z. Cemento-ossifying fibroma of the jaws – correlation of clinical and pathological findings. *J. Clin. Oral Invest.* 2010. Published Online.

53 Eversole. R, Su. L, El Moft. S. Benign fibro-osseous lesions of the craniofacial complex: a review. *Head Neck Pathol.* 2008, 2:177–202

54 Toyosawa.S, Yuki. M, Kishino. M. Ogawa, Y. Ueda. T, Murakami. S, Konishi. E, Lida. S, Kogo. M, Komori. T, Tomita. Y. Ossifying fibroma vs fibrous dysplasia of the jaw: molecular Modern Pathology. 2007. 20: 389–396

55 Aldred. M, Trembath. R. Activating and inactivating mutations in the human *GNAS1* gene. *Hum Mutat.* 2000;16:183-189.

56 Slotweg. P, Panders. A, Koopmans. R, Nikkels. P. Juvenile ossifying fibroma. An analysis of 33 cases with emphasis on histopathological aspects. *J Oral Pathol Med* 1994; 23: 385–388

57 Clauser. L, Marchetti. C, Piccione. M. Craniofacial fibrous dysplasia and Ollier’s Disease: combined transfrontal and transfacial resection using the nasal cheek flap. *J. Craniofacial Surg.* 1996; 7: 140–144

58 Shekhar. G, Bokhari. K. Juvenile Aggressive ossifying fibroma of the maxilla. *J. Indian Soc Pedod Prevent Dent.* 2009, 27: 170- 174

59 Thanakppan. S, Sherin. N, Valsa. T, Sharafudden. KP. Psammomatoid and trabecular variants of juvenile ossifying fibroma- two case reports. *Indian J Radiol.* 2009, 19: 116-119.

60 Rinaggio. J, Land. M, Cleveland. D. Juvenile ossifying fibroma of the mandible. *J Pediatr Surg.* 2003;38:648-50.

61 Dominguet. P, Meyer. T, Alves. F, Bittencourt. W. Juvenile ossifying fibroma of the jaw. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.* 2008, 46: 480-481

- 
- 62 Johnson. L, Yousefi. M, Vinh. T, Heff. D, Hyams. V, Hartman. K. Juvenile active ossifying fibroma: Its nature, dynamics and origin. *Acta Otolaryngol Suppl* 1991, 488:1–40
- 63 Zama. M, Gallo. S, Santecchia. L, Bertozzi. E, De Stefano. C. Juvenile active ossifying fibroma with massive involvement of the mandible. *Plast Reconstr Surg* 2004;113:970-4
- 64 Saiz. A, Olmedo. M, Prados. E, Vallecillo. M. Juvenile ossifying fibroma: A case study. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2004, 9:454-8.
- 65 Noffke.C. Case report. Juvenile ossifying fibroma of mandible. An 8 year radiological follow-up. *Dentomaxillofac Radiol* 27 (1998), pp. 363–366
- 66 El-Mofty. S. Psammomatoid and trabecular juvenile ossifying fibroma of the craniofacial skeleton: Two distinct clinicopathologic entities. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2002, 93:296-304.
- 67 Offiah. C, Hall. E. The rapidly enlarging chin mass. *Br J Radiol* 2005;78:175–6.
- 68 Williams. M, Speight. P. Juvenile ossifying fibroma. An analysis of eight cases and comparison with other fibro-osseous lesions. *J. Oral. Pathol Med*. 2000, 29: 13-8.
- 69 MacDonald-Jankowski. D. Focal Cemento-osseous dysplasia: A systematic review. *Dentomaxillofac Radiol*. 2008, 37: 350-360.
- 70 Summerlin. D, Tomich. C. Focal cemento-osseous dysplasia: a clinicopathologic study of 221 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1994; 78: 611–620
- 71 Kawai. T, Hiranuma. H, Kishino. M, Jikko. A, Sakuda. M. Cemento-osseous dysplasia of the jaws in 54 Japanese patients: a radiographic study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999; 87: 107–114.

- 
- 72 Mupparapu. M, Singer. S, Milles. M, Rinaggio. J. Simultaneous presentation of focal cemento- osseous dysplasia and simple bone cyst of the mandible masquerading as a multilocular radiolucency. *Dentomaxillofacial Radiology*. 2005, 34: 39-43
- 73 Mylle. J, Burssens. A, Fabry. G. Simple bone cysts. A review of 59 cases with special reference to their treatment. *Arch Orthop Trauma Surg* 1992; 111: 297–300.
- 74 Siew. O, Chong. S. Florid cemento-osseous dysplasia in a young Chinese man. Case report. *Aus Dent J* 1997, 42:404-408.
- 75 Miyake. M, Nagahata. S. Florid cemento-osseous dysplasia. Report of a case. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1999;28:56-57
- 76 Beylouni. I, Farge. P, Mazoyer. J, Coudert. J. Florid cementoosseous dysplasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998;85:707-711.
- 77 Abdelsayed. R, Eversole. L, Singh. B, Scarbrough. F, Augusta. G. Gigantiform cementoma: clinicopathologic presentation of 3 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001;91:438-444.
- 78 Arijji. Y, Arijji. E, Higuchi. Y, Kubo. S, Nakayama. E, Kanda. S. Florid cemento-osseous dysplasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1994;78:391-396.
- 79 Minhas. G, Hodge. T, Gill. D. Orthodontic treatment and cemento- osseous dysplasia: a case report. *Journal of Orthodontic*. 2008, 35: 90-95
- 80 White. C, Pharoah. M. *Oral radiology. Principles and interpretation* (4th ed.), The CV Mosby Company, St Louis. 1999
- 81 Schneider. L, Mesa. M. Differences between florid osseous dysplasia and chronic diffuse sclerosing osteomyelitis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1990, 70: 308 -12
- 82 Resnick.C, Novelline. R. Cemento – osseous dysplasia, a radiological mimic of periapical dental abscess. *Emerg Radiol*. 2008, 15: 367-374.

- 
- 83 Lee. L. Inflammatory lesions of the jaws. In: White SC, Pharoah MJ (eds) *Oral Radiology*, 4th edn. 2000. Mosby, St. Louis, pp 338–354.
- 84 Auclair. PA, Kratochvil. F, Slater. L. A clinical and histomorphologic comparison of the central giant cell granuloma and the giant cell tumor. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1988 66: 197–208
- 85 Yongjing. G, Huawei. L, Zilal. P. McCune-Albright syndrome: radiological and MR findings. *JBR-BTR*. 2001;84:250-252.
- 86 Huening. M, Reddy. S, Dodd. L. Fine-Needle Aspiration of Fibrous Dysplasia of Bone: A Worthwhile Endeavor or Not?. *Diagn. Cytopathol*. 2008, 36:325–330.
- 87 Mosqueda. A. Tópicos selectos de oncología bucal. Vargas. P. Capítulo 12. 1era Edición. Mexico. 2007. P. 217-249
- 88 Shinohara. S, Yamamoto. E, Tanabe. M, Maetani. T, Kim. T. Implantation metástasis of head and neck cáncer after fine needle aspiration biopsy. *Auris Nasus Larynx*. 2008, 28: 377-380
- 89 Ayala. A, Ro. J, Fanning. C, Flores. J, Yasko. A. Core needle biopsy and fine-needle aspiration in the diagnosis of bone and soft tissue lesions. *Hematol Oncol Clin North Am* 1995;9:633–651.
- 90 Anne. S, Teot. L, Mandell. D. Fine needle aspiration biopsy: Role in diagnosis of pediatric head and neck masses. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2008, 72:1547—1553
- 91 Wakely. P Merits of fine-needle aspiration biopsy in children: head and neck, *Diagn. Cytopathol*. 1992. 8: 299—301.
- 92 Ramadan. H, Wax. M, Boyd. C. Fine-needle aspiration of head and neck masses in children, *Am. J. Otolaryngol*. 1997. 18: 400-404
- 93 Tunkel. D, Baroody. F, Sherman. M. Fine-needle aspiration biopsy of cervicofacial masses in children, *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg*. 1995. 5: 533—536.

---

94 Gupta. N, Gupta. G, Bakshi. J, Rajwanshi. A. Fine Needle Aspiration Cytology in a Case of Fibrous Dysplasia of Jaw. *Diagn. Cytopathol.* 2009, 37:920–922.

95 Logrono. R, Kurtycz. D, Wojtowycz. M, Inhorn. SL. Fine needle aspiration cytology of fibrous dysplasia: A case report. *Acta Cytol* 1998;42:1172–1176.

96 Mehta. D, Clifton. N, McClelland. L, Jones. N. Paediatric fibroosseous lesions of the nose and paranasal sinuses. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006, 70: 193-9

97 Kusano. T, Hirabayashi. S, Eguchi. T, Sugawara. Y. Treatment Strategies for Fibrous Dysplasia. *The Journal of Craniofacial Surgery.* 2009, 3: 768-770

98 Antti. A, Mäkttie. O, Törnwall. L. Bisphosphonate treatment in craniofacial fibrous dysplasia—a case report and review of the literature. *Clin Rheumatol.* 2008, 27:809–812

99 Valentini. A, Cassoni. A, Marianetti. F, Terenzi. M, Fadda.I. Craniomaxillofacial Fibrous Dysplasia: Conservative Treatment or Radical Surgery? A Retrospective Study on 68 Patients. *Plast. Reconstr. Surg.* 123: 653, 2009

100 Partridge. J, Hicks. J, Marchena. J. A 7-Year-Old With Progressive Mandibular Expansion. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.* 2007, 65: 2047-2055

101 Marx. R, Stern. R. Benign neoplasms of bone. In: R.E. Marx and D. Stern, Editors (ed 1.), *Oral and Maxillofacial Pathology: A Rational for Diagnosis and Treatment* vol 1, Quintessence, Carol Stream, IL (2003), pp. 771–798

102 Troulis. M, Williams. W, Kaban. L. Jaw tumors in children. In: L.B. Kaban and M.J. Troulis, Editors, *Pediatric Oral and Maxillofacial Surgery* (ed 2.), Elsevier, Philadelphia, PA (2004), pp. 212–246.

103 [http://www.who.int/topics/adolescent\\_health/en/index.html](http://www.who.int/topics/adolescent_health/en/index.html)

104 Bustamante. E, Albiol. J, Berini. L, Gay. C. Benign fibro-osseous lesions of the maxillas: Analysis of 11 cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2008 Oct1;13(10): 653-6.

- 
- 105 Ajagbe. H, Daramola. J. Fibro–osseous lesions of the jaw: a review of 133 cases from Nigeria. *J Natl Med Assoc* 1983; 75: 593–598–
- 106 MacDonald-Jankowski. D. Fibro-osseous lesions of the face and jaws .*Clinical Radiology*, 2009, 64:107
- 107 Ogunsalu. C, Lewis. A, Doonquah. L. Benign fibro-osseous lesions of the jaw bones in Jamaica: analysis of 32 cases. *Oral Diseases* (2001) 7, 155–162.
- 108 Cruz. A, Alencar. V, Figueredo. A, De Paula. S, Eicheinberg. G, Chahud. F, Pedrosa. M. Ossifying fibroma : A rare Cause of Orbital Inflammation. *Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*. 2007, 24: 107–112
- 109 Monfort. J, Sala. D, Romero. A. Epidemiological, clinical, biochemical, and imaging characteristics of monostotic and polyostotic Paget's disease. *Bone*. 1999; 24:13S-14S.
- 110 Woo. T, Schwartz., H. Unusual presentation of Paget's disease of the maxilla. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 1995;33:98-100
- 111 Carlson.E. Osteosarcoma of the mandible initially diagnosed as atypical fibro-osseous lesion. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 1997;9:701-712.
- 112 Franceschina. M, Hankin. R, Irwin. R. Low-grade central osteosarcoma resembling fibrous dysplasia: a report of two cases. *Am J Orthop*. 1997;26:432-440.
- 113 Choong. P, Pritchard. D, Rock. M. Low grade central osteogenic sarcoma: a long-term followup of 20 patients. *Clin Orthop*. 1996;322:198-206
- 114 Gordon.S, MacIntosh. R, Wesley. R. A review of osteoblastoma and case report of metachronous osteoblastoma and unicystic ameloblastoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2001;91:570-575

---

115 Lucas, D. Unni. K, McLeod. R. Osteoblastoma: clinicopathologic study of 306 cases. *Hum Pathol.* 1994;25:117-134.

116 Mascarello. J, Krous. H, Carpenter. P. Unbalanced translocation resulting in the loss of the chromosome 17 short arm in an osteoblastoma. *Cancer Genet Cytogenet.* 1993;69:65-67

117 Handlers. J, Abrams. A, Melrose. R. Central odontogenic fibroma: clinicopathologic features of 19 cases and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg.*1991;49:46-54

118 Gardner.D. The central odontogenic fibroma: an attempt at clarification. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1980;50:425-432.

119 Eisenbud. L, Miller. J, Roberts. IL. Garre's proliferative periostitis occurring simultaneously in four quadrants of the jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1981;51:172-178.

120 Maxwell. D, Spolnik.D, Cockerill. E. Roentgenographic manifestations of maxillomandibular renal osteodystrophy. *Nephron.* 1985;41:223-229

121 Damm.D, Neville. B, McKenna. S. Macrognathia of renal osteodystrophy in dialysis in patients. *Oral surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1997, 41: 223-229

122 Van Damme. P, Mooren. R. Differentiation of multiple giant cell lesions, Noonan-like syndrome, and (occult) hyperparathyroidism: case report and review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1994;23:32-36.

123 Von Wowern. N. Cherubism: a 36-year long-term follow-up of 2 generations in different families and review of the literature.v*Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2000;90:765-772