

Displasia osteofibrosa de cornete inferior: causa inusual de obstrucción nasal

Fibrous dysplasia of the inferior turbinate: an unusual cause of nasal obstruction

Christian Olavarría L¹, Michel Royer F¹, Fernando Insunza P², María Elena Villanueva I³,
Constanza Valdés P¹.

RESUMEN

La displasia osteofibrosa es una patología ósea benigna e idiopática, poco frecuente en cabeza y cuello. Afecta principalmente el hueso maxilar, mientras en fosa nasal su frecuencia es baja. Habitualmente asintomática, puede ser agresiva por crecimiento local y eventual malignización. El tratamiento es quirúrgico cuando produce alteraciones en la estética facial, síntomas compresivos orbitarios, rinosinuales, vasculares, nerviosos o ante sospecha de malignización. Se presenta un caso de un paciente con obstrucción nasal persistente, en cuya evaluación se diagnostica un tumor óseo de cornete inferior, que es extirpado mediante técnica endoscópica, con resultado satisfactorio. El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de displasia osteofibrosa. Se discuten los problemas diagnósticos y terapéuticos, destacando la importancia del examen físico y el diagnóstico oportuno, pudiendo tratarse endoscópicamente sin inconvenientes cuando son pequeños.

Palabras clave: *Displasia osteofibrosa, Cornete inferior, Tumores benignos de cabeza y cuello.*

ABSTRACT

Fibrous dysplasia is an idiopathic benign bone disease, infrequent in head and neck. It is mainly located in the maxillary bone, while its nasal cavity frequency is low. It is usually asymptomatic, but it can be aggressive due to local growth and malignant degeneration. Its treatment is surgical when the disease produces an important facial deformity, orbital, rhinosinusal or vascular-nervous compressive symptoms or when malignization is suspected. A case report of a patient with persistent nasal obstruction is presented. Upon evaluation, a bony tumor of the inferior turbinate was diagnosed. Excision was performed using endoscopic technique, with satisfactory clinical results. Histopathological examination confirmed the diagnosis of fibrous dysplasia. We emphasize the importance of the otolaryngology physical examination and the early diagnosis in order to offer the more adequate treatment when lesions are small, so as to be able to perform an endoscopic surgery without potential disadvantages.

Key words: *Fibrous dysplasia, inferior turbinate, head and neck benign tumors.*

¹Médico Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

²Médico Otorrinolaringólogo, Hospital Las Higueras, Talcahuano.

³Médico Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

INTRODUCCIÓN

La displasia osteofibrosa (DOF) es una patología ósea benigna e idiopática¹⁻⁶ del esqueleto, que se caracteriza por el reemplazo de la médula ósea por tejido fibroso y óseo desorganizado^{2,4,7,8}. Su frecuencia en cabeza y cuello es baja, representando el 2% de todas las neoplasias óseas. Afecta de forma más frecuente el hueso maxilar, frontal, mandíbula, parietal y occipital; en fosa nasal su incidencia es baja^{1,2}. Es más frecuente en el sexo femenino, alrededor de la segunda década de la vida^{3,5}; existiendo dos formas clínicas: la displasia monostótica, que compromete un sólo hueso y constituye el 80% de los casos, y la polioestótica que compromete más de un hueso^{1-5,7,8}. La forma polioestótica presenta un subtipo, el síndrome de McCune-Albright, que se caracteriza por la tríada de pubertad precoz periférica, manchas cutáneas café con leche de bordes irregulares y displasia polioestótica^{1-4,8,9}.

La DOF es una patología benigna frecuentemente asintomática y cuya evolución finaliza en la pubertad, pero debe recordarse que puede ser agresiva por su crecimiento local y tiene riesgo de malignización a osteosarcoma o fibrosarcoma².

El objetivo de este trabajo es aportar con un caso clínico de obstrucción nasal secundaria a DOF de cornete inferior y discutir los aspectos diagnósticos y terapéuticos de esta patología.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, 16 años, sin antecedentes mórbidos relevantes, con un cuadro de aproximadamente 2 años de evolución caracterizado por obstrucción nasal, principalmente en fosa nasal izquierda. Evaluado en primera instancia por medicina general, refiere prurito nasal, rinorrea serosa y antecedentes de atopia familiar (rinitis alérgica y asma) por lo que se inicia tratamiento con antihistamínicos. Se controla en una segunda oportunidad con pobre respuesta al tratamiento por lo que se asocian esteroides nasales. Posteriormente, debido a su tórpida evolución, se solicitan recuento de eosinó-

filos nasales y test cutáneo a aeroalergenos, los que resultan concordantes con alergia a pastos/gramíneas. En este contexto se enfatizan medidas ambientales, se aumentan dosis de esteroides nasales y se logra una buena adherencia del paciente al tratamiento. No obstante, pese a la disminución de síntomas pruriginosos, persiste la obstrucción nasal, por lo que se decide enviar al otorrinolaringólogo, en cuya evaluación destaca una mucosa levemente edematosa, sin rinorrea y una hipertrofia de cornete inferior unilateral, con consistencia dura a la palpación. Se solicita una tomografía computada de cavidades perinasales en la que destaca un aumento de volumen óseo del cornete inferior izquierdo de 5 por 6 centímetros, sin compromiso de vía lagrimal y velamiento del seno maxilar ipsilateral determinado por una obstrucción parcial del drenaje (Figura 1).

La lesión se extrajo por vía endoscópica bajo anestesia general, en forma submucosa confeccionando un flap en el cornete inferior izquierdo, resección del tumor siguiendo un plano de clivaje mediante fresa y cizalla. Se optimizó el drenaje del seno maxilar mediante uncinectomía y antróstomía, encontrándose secreción y mucosa engrosada. Dado que los hallazgos operatorios fueron concordantes con la extensión tomográfica no fue necesario el abordaje de etmoides. La lesión fue extraída sin dañar las estructuras vecinas y se repuso el flap de mucosa sobre el cornete inferior. El análisis histológico demostró trabéculas arciformes, sin osteoblastos en la periferia y con estroma fusado laxo entre ellas, por lo que se diagnosticó displasia osteofibrosa (Figura 2).

La evolución posoperatoria fue satisfactoria con disminución significativa de la sintomatología obstructiva y en el seguimiento se ha mantenido sin evidencias de recidiva, tanto clínica como radiológica.

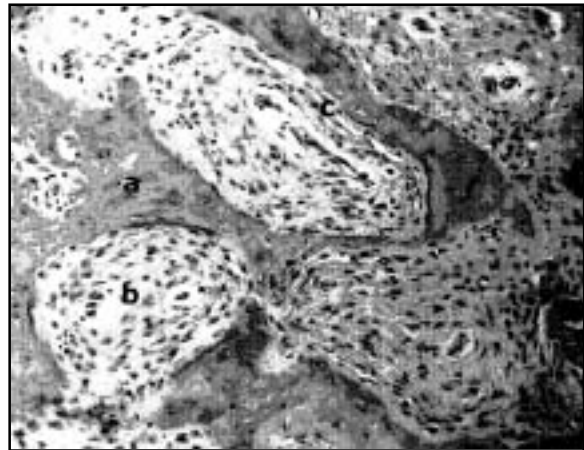
DISCUSIÓN

La displasia osteofibrosa es una patología benigna, inicialmente asintomática, cuya presentación clínica depende de su ubicación, tamaño y crecimiento. El desarrollo en fosa nasal tiene una baja frecuencia, siendo descrita previamente en cornete medio^{1,7,10}.



Figura 1. Tomografía computada de cavidades paranasales que demuestra un aumento de volumen óseo dependiente del cornete inferior izquierdo, sin compromiso de la vía lagrimal y velamiento parcial del seno maxilar ipsilateral.

Figura 2. Corte histológico de tumor extraído. Destaca la presencia de trabéculas óseas arciformes (a), estroma fusado laxo (b) y ausencia de osteoblastos en la periferia (c), hallazgos concordantes con displasia osteofibrosa.



En el presente caso el paciente presentaba obstrucción nasal persistente, mientras otras formas de presentación pueden ser compresión de estructuras vecinas, atrapamiento de estructuras neurológicas o dolor óseo por fracturas^{1-3,7}. Cabe destacar el lapso de tiempo en que el paciente fue tratado como rinitis alérgica, aproximadamente durante dos años, dado que presentaba características clínicas y exámenes compatibles con esta enfermedad. Debe recordarse que en patologías rinosinuales el examen endonasal es la primera herramienta diagnóstica y no puede ser reemplazada por otro tipo de evaluaciones. La rinoscopia anterior nos permite evaluar las fosas nasales y evidenciar alteraciones anatómicas significativas. Esto es necesario sobretodo en

casos como el descrito, en los cuales los síntomas son predominantemente unilaterales y no existe una respuesta clínica adecuada, pese al óptimo tratamiento médico.

Como herramientas diagnósticas complementarias la tomografía computada de cavidades paranasales es muy específica en esta patología. Presenta habitualmente tres patrones: pseudoquístico o insuflante (el más frecuente), esclerótico y el pagetoide^{1,4}. Este examen permite valorar la extensión, su posible crecimiento y en los casos de tratamiento quirúrgico otorga valiosa información sobre la anatomía.

Entre los diagnósticos diferenciales más significativos se consideran el fibroma osificante, osteomas y condromas. Dado que la presentación

clínica no difiere significativamente entre ellos, es la correlación del aspecto imageneológico con el estudio histopatológico lo que finalmente otorgará el diagnóstico. Las características al estudio histológico son trabéculas óseas desorganizadas rodeadas por tejido fibroso denso, con ausencia de osteoblastos en la periferia trabecular^{1,2,6,8}.

El tratamiento en los pacientes con DOF debe ser indicado caso a caso dependiendo de la edad y estado del paciente, huesos comprometidos, síntomas asociados y sospecha de malignización. En general es quirúrgico, pudiendo ser mediante un abordaje externo o endoscópico, pero las recidivas son frecuentes (10-25%)^{7,8,11}. En este caso se decidió realizar la cirugía en forma endoscópica dada su menor morbilidad y capacidad de preservar la mucosa nasal no comprometida mediante una resección submucosa. Dentro de los desafíos quirúrgicos que se enfrentaron destacan el plano de clivaje, la alta consistencia y el gran tamaño del tumor. El plano de clivaje pudo identificarse satisfactoriamente sin necesidad de explorar estructuras vecinas no comprometidas. Por su dureza se utilizaron cinceles, fresa y cizalla para la resección del tumor; el gran tamaño dificultaba su extracción requiriendo que se realizara una septoplastia, luxar el septum nasal para aumentando el campo operatorio y una partición endonasal del tumor para retirarlo por fosa nasal.

En conclusión debe destacarse que frente a un paciente con sintomatología de obstrucción nasal persistente siempre se debe realizar un examen otorrinolaringológico completo, se deben tener presentes diagnósticos diferenciales, existiendo patologías que pueden ser evidentes a la rinoscopia anterior, siendo necesario su diagnóstico oportuno para otorgar el mejor tratamiento posible, dado que la vía de abordaje depende en buena medida del tamaño y extensión del tumor.

BIBLIOGRAFÍA

1. ALBA J, ARMENGOL M, PÉREZ C ET AL. Una Forma Excepcional de displasia fibrosa craneofacial: displasia fibrosa de cornete medio. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2002; 53: 291-4.
2. OLAVARRÍA C, CELEDÓN C, INZUNZA F, DE CAROLIS V, LEMP M. Displasia Osteofibrosa: Experiencia de 10 años. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2003; 63: 55-62.
3. ROJAS R, PALACIOS E, KAPLAN J, WONG L. Fibrous dysplasia of the frontal sinus. *Ear, Nose & Throat J* 2004; 83(1): 14-5.
4. CHAN E. Ethmoid fibrous dysplasia with anterior skull base and intraorbital extension. *Ear, Nose & Throat J* 2005; 84(10): 627-8.
5. BORDAGARAY M, BORDAGARAY P. Displasia fibrosa ósea. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 1997; 57: 141-8.
6. PAPADAKIS C, SKOULAKIS C, PROKOPAKIS E ET AL. Fibrous dysplasia of the temporal bone: report of a case and a review of its characteristics. *Ear, Nose & Throat J* 2000; 79(1): 52-7.
7. SAETTI R, SILVESTRINI M, MARINO F, NARNE S. Fibrous dysplasia of middle turbinate associated with Widal syndrome: endoscopic treatment of a rare case. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2004; 24(5): 288-91.
8. NELSON B, THOMPSON L. Fibrous dysplasia of bone. *Ear, Nose & Throat J* 2003; 82(4): 259.
9. ROMAN R, JONSON M, CORDNER D ET AL. Estudio clínico-molecular de pacientes chilenas con síndrome de McCune-Albright. *Rev Méd Chile* 2001; 129 (12): 1365-72.
10. LABAGNARA J, YUPPA F, KLEIN MH ET AL. Fibrous dysplasia of the middle turbinate with primary hiperparatyoidism. *Ear, Nose & Throat J* 1998; 77: 552-3.
11. FERGUSON B. Fibrous dysplasia of the paranasal sinuses. *Am J Otolaryngol* 1994; 15(3): 227-34.