

## INFORME DE CASO

### Displasia fibrosa ósea facial. Presentación de un caso

#### Facial fibrous dysplasia of bone. Presentation of case

#### Displasia ósea fibrosa facial. Apresentação de um caso

Armín Jesús López-Batista<sup>1\*</sup> , María de los Ángeles Jaramillo-López<sup>1</sup> , Kirenia Ventura-Nieves<sup>1</sup> 

<sup>1</sup> Hospital Clínico Quirúrgico "Lucia Iñiguez Landín". Holguín, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [lopezbatista.arminjesus@gmail.com](mailto:lopezbatista.arminjesus@gmail.com)

Recibido: 4 de marzo de 2022

Aprobado: 11 de abril de 2022

## RESUMEN

Se presentó un paciente masculino de 8 años de edad, de la raza negra, a la consulta del servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Américo Boavida de Luanda, en la República de Angola, en el mes de marzo de 2018. Los familiares refirieron una gran deformidad facial de crecimiento lento y progresivo, que se acompañaba de dificultad para respirar por las fosas nasales. Se le realizó un diagnóstico presuntivo de displasia fibrosa facial monostótica del maxilar derecho. Fue intervenido quirúrgicamente bajo anestesia endotraqueal, previa realización de las pruebas para la valoración de la apertura de la boca, donde se tomaron los incisivos superiores e inferiores como referencia: obtuvo una clasificación en clase II (2,6-3 cm) y la escala de Mallampati en grado IV. Se logró superar las dificultades para la intubación. Se le realizó exéresis tridimensional con abordaje de Weber-Ferguson y reconstrucción estética facial.

**Palabras clave:** displasia fibrosa maxilar; asimetría facial; niño; vía aérea difícil

## ABSTRACT

An eight-years-old black male patient was attended in the Maxillofacial Surgery Service consultation at the Americo Boavida Hospital in Luanda, Angola, in march 2018. Relatives reported a huge facial deformity with characteristic variable (slow growth) and evolve with time. Also they referred presence of difficulty in breathing through the nostrils, associated with this anomaly. A presumptive diagnosis of monostotic facial fibrous dysplasia of the right maxillary segment was made. He underwent surgery under endotracheal anesthesia, after undergoing tests for the evaluation of the range of mouth opening, where the upper and lower incisors were taken as references: classification obtained in test was Class II (2.6-3 cm) and the Mallampati scale was Grade IV. The intubation procedures difficulties were overcome. Three-dimensional excision with Weber-Ferguson approach and reconstructive plastic surgery was performed.

**Keywords:** maxillary fibrous dysplasia; facial asymmetry; child; difficult airway



## RESUMO

Paciente do sexo masculino, 8 anos, de raça negra, apresentou-se ao serviço de Cirurgia Buco Maxilo Facial do Hospital Américo Boavida, em Luanda, na República de Angola, em março de 2018. Os familiares relataram grande deformidade facial lenta e progressiva, que foi acompanhada de dificuldade em respirar pelas narinas. Foi feito diagnóstico presuntivo de displasia fibrosa facial monostótica da maxila direita. Foi operado sob anestesia endotraqueal, após a realização dos testes de avaliação da

abertura da boca, onde foram tomados como referência os incisivos superiores e inferiores: obteve a classificação de classe II (2,6-3 cm) e a escala de Mallampati no grau IV. As dificuldades na intubação foram superadas. A exérese tridimensional foi realizada com a abordagem de Weber-Ferguson e cirurgia plástica reconstrutiva.

**Palavras-chave:** displasia fibrosa maxilar; assimetria facial; menino; via aérea difícil

### Cómo citar este artículo:

López-Batista AJ, Jaramillo-López MA, Ventura-Nieves K. Displasia fibrosa ósea facial. Presentación de un caso. Rev Inf Cient [Internet]. 2022 [citado día mes año]; 101(2):e3836. Disponible en: <http://www.revinfcientifica.sld.cu/index.php/ric/article/view/3836>

## INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa ósea fue descrita por primera vez en 1942 por Lichtenstein y Jaffe; es una enfermedad benigna del hueso, poco frecuente, no hereditaria, caracterizada por una proliferación anormal de fibroblastos y diferenciación deficiente de osteoblastos, que conduce a un reemplazo del tejido óseo esponjoso por tejido conectivo fibroso.<sup>(1)</sup>

Esta enfermedad se manifiesta con un amplio espectro de presentaciones clínicas, que van desde hallazgos radiológicos en pacientes asintomáticos hasta anomalías óseas severas de carácter grave e incapacitante. La displasia fibrosa representa alrededor del 2,5 % de todos los tumores óseos y más del 7 % de los tumores benignos. Las lesiones craneofaciales son más frecuentes a los 3-4 años de edad. Se inicia en la pubertad, alcanzando la estabilidad en la etapa adulta al culminar la madurez del desarrollo óseo.<sup>(2,3)</sup>

La resección quirúrgica de la lesión es el tratamiento de elección en los pacientes con compromiso funcional o deformidad estética. Esta última condición impone retos a la hora de realizar la cirugía correctora porque las deformidades óseas muchas veces imposibilitan el abordaje correcto de la vía aérea, lo que tiene consecuencias desastrosas para el paciente.<sup>(4)</sup>

La Sociedad Americana de Anestesiología ha diseñado un grupo de pruebas predictivas de vía aérea difícil (VAD) para ayudar en este diagnóstico, pero se debe alertar que las pruebas individuales son pobres predictores de intubación difícil. Es deseable que las pruebas tengan una alta sensibilidad para disminuir los incidentes de valoración y predicción de la VAD no detectada, y una alta especificidad y valor



predictivo positivo para no incluir en la categoría de VAD a pacientes que en la realidad serán fáciles de intubar.<sup>(4,5)</sup>

Se debe considerar, además, que aunque la dificultad en una vía aérea inicialmente se deba a factores anatómicos, no se tienen en cuenta en las valoraciones determinadas circunstancias como la experiencia del clínico, la disponibilidad de dispositivos de ayuda o el estado físico previo del paciente a la hora de establecer una predicción.<sup>(5)</sup>

El caso que se presenta tiene la particularidad de proceder de un país de África (Angola), donde la precariedad del sistema de salud contribuye al diagnóstico y tratamiento tardíos de esta lesión, presentándose en los quirófanos generalmente en un estadio avanzado de la enfermedad, constituyendo un verdadero desafío para el anestesiólogo que aborda la vía aérea, pues su crecimiento exagerado impide el alineamiento de los ejes, limitando la visión de la pared posterior de la faringe, pronosticándose una vía aérea difícil desde la consulta preoperatoria.

El objetivo de este artículo es valorar la correlación entre las pruebas predictivas y el abordaje de la vía aérea, por lo que invariablemente se debe estar preparado con recursos materiales y personal calificado para afrontar la misma.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 8 años de edad, con 28 kg de peso corporal, de raza negra, con antecedente de salud, que acudió a la consulta del servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Américo Boavida, en Luanda, Angola, en marzo de 2018, y que desde hace 4 años comenzó a presentar significativo aumento de volumen en la hemicara derecha, con deformidad ósea, desplazamiento hacia la izquierda de la nariz con obstrucción total de fosas nasales (Figura 1).



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

Le fue diagnosticado una displasia ósea con gran compromiso funcional y deformidad estética, obteniéndose como otros datos positivos al examen físico: anemia ligera (hemoglobina 9,5 g/dL) y, como relevante en la evaluación de la vía aérea, la prueba para la valoración de la apertura de la boca, tomando los incisivos superiores e inferiores como referencia: clasificación en clase II (2,6-3 cm) y la escala de Mallampati en grado IV. Fue anunciado para cirugía electiva.

Se realizaron cuidados preoperatorios y monitorización básica con monitor Datex-Ohmeda.

La premedicación fue realizada con midazolam a una dosis 0,02 mg, ondansetrón 3 mg y atropina 0,3 mg por vía endovenosa.

Se seleccionó la anestesia general endotraqueal balanceada. Se le indicó al paciente respiración bucal durante 5 minutos con oxígeno al 100 % a 3 L/min, lográndose obtener SPO<sub>2</sub> 100 %.

En el proceso de inducción se empleó propofol (1 %) 1,5 mg/kg de peso corporal, citrato de fentanilo a 2 mcg/kg de peso corporal y succinilcolina 1mg/kg de peso corporal. Se realizó laringoscopia directa con maniobra bimanual encontrándose una clasificación de Cormack-Lehane grado II. Se logró en un primer intento la intubación orotraqueal con tubo 5,5 (*cuff*), se acopló al ventilador mecánico Datex-Ohmeda S/5 Aespire con modalidad ventilatoria: volumen control con volumen tidalico de 10 ml/kg de peso corporal y una frecuencia respiratoria inicial de 18 respiraciones/min, con fracción inspirada de oxígeno 0,4 (mezcla con aire ambiental).

Posteriormente se le realizó acceso venoso central (subclavia derecha), teniendo en cuenta la posibilidad de sangrado exagerado y/o la necesidad de la utilización de drogas vasoactivas. Se colocó sonda vesical para medir ritmo diurético.

Durante la fase de mantenimiento fue utilizado midazolam 0,015 mg/kg de peso corporal por dosis, citrato de fentanilo 3 mcg/kg de peso corporal y sevoflurano 0,6 CAM y bromuro de vecuronio 0,5 mg/kg de peso corporal/h.

Se estimó un sangramiento total de 400 ml, por lo que se transfundió masa eritrocitaria 10 ml/kg; mantuvo estabilidad cardiorrespiratoria.

En el acto operatorio se le realizó exéresis tridimensional con abordaje de Weber-Ferguson (Figura 2), exponiendo el tumor con una disección roma hasta la pared posterior del seno, eliminando zona tumoral y sin conservación de la porción del apoyo malar y el hueso maxilar que está lateral a la nariz y pared anterior del seno por sufrir lisis. Se conservó el hueso piso orbital, palatino y alveolar con las estructuras dentarias. Se cumplió el objetivo de la cirugía, que fue devolver la estética y función del maxilar necesario para su incorporación social (Figura 3).





**Fig. 2.** Exéresis total de la displasia sin conservar la porción del apoyo malar y el hueso maxilar que está lateral a la nariz y pared anterior del seno.



**Fig. 3.** Reconstrucción estética facial realizada.

Al finalizar la intervención (posoperatorio) fue trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos, donde permaneció intubado bajo los efectos de la anestesia, para mantener la ventilación mecánica por 4 horas, con una recuperación adecuada de la anestesia evaluada por la escala de Aldrete.

## DISCUSIÓN

Clínicamente la displasia fibrosa se presenta entre la primera y segunda décadas de la vida, sin predilección por sexos ni razas, pudiendo afectar a cualquier estructura ósea del cuerpo. El territorio craneofacial es el más frecuentemente implicado (maxilar superior, mandíbula, hueso frontal, esfenoides, etmoides, parietal, temporal y occipital).<sup>(6,7)</sup> Sin embargo, no existen reportes de un crecimiento tan súbito y exagerado como este caso.

La displasia fibrosa monostótica (DFM) es el tipo más frecuente, se manifiesta como una única lesión expansiva de crecimiento lento (el caso en cuestión presentó una infrecuente instauración súbita), no dolorosa, y asociada en ocasiones a asimetría facial. De manera inusual, pueden presentarse síntomas en relación a la compresión de estructuras nerviosas o invasión de tejidos adyacentes.<sup>(8)</sup>

El tratamiento fundamental de la DFM es quirúrgico, siendo de elección la cirugía de remodelado del contorno óseo para las lesiones que causan deformidades estéticas evidentes. Por otro lado, durante las fases activas de la enfermedad se recomienda una actitud conservadora y expectante por el alto riesgo de recidiva existente.<sup>(9,10)</sup>

La recidiva o el sobrecrecimiento se sitúa entorno al 25 % - 50 % de los casos, siendo más frecuente cuanto menor es la edad de comienzo del paciente. El tratamiento con terapia de radiación está contraindicado por la posibilidad de degeneración maligna radio inducida, sin embargo, existe un riesgo de degeneración sarcomatosa espontánea del 0,5 % en ausencia de radioterapia previa.<sup>(11)</sup>

El caso en cuestión constituía un reto anestésico debido a que el gran tamaño y la deformidad que ocasionaba la lesión eran sugerente de una intubación difícil. Sin embargo, la visión directa de la laringe por laringoscopia según la clasificación de Cormack-Lehane fue de grado II (visión de la parte posterior de la glotis), por lo que se pudo hacer una intubación de la tráquea de un primer intento sin complicaciones.<sup>(4,12)</sup>

Aunque existen numerosas pruebas de predicción de vía aérea difícil, ninguna ha podido demostrar que su realización aislada ofrezca una alta sensibilidad, especificidad o valor predictivo positivo. La combinación de varias pruebas aumenta su capacidad de predicción. Se recomienda siempre la realización de las pruebas como parte de la sistemática de trabajo y previsión en la vía aérea.<sup>(4)</sup> En el abordaje de la vía aérea deben ser considerados factores no dependientes del paciente como experiencia, localización, equipo disponible o urgencia.<sup>(12)</sup>

## CONSIDERACIONES FINALES

En el caso clínico-quirúrgico complejo que se presenta, desempeñó un rol importante la preparación desde el punto de vista anestésico, que incluyó prever el instrumental necesario para abordar una vía aérea difícil y un personal entrenado de competencia en este tema, unido al estricto control del sangrado, estado cardiorrespiratorio, medio interno, temperatura, entre otros factores, que permitió minimizar la aparición de complicaciones, obteniéndose un despertar anestésico satisfactorio.



## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Carballo Santos M, Pupo Suárez R, Cruz Roch JL, Cruz Pino Y. Presentación de un paciente con displasia fibrosa ósea cráneo facial. CCM [Internet]. 2014 Sep [citado 4 Abr 2022]; 18(3):564-570. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ccm/v18n3/ccm23314.pdf>
2. Martínez Coronel M, Rojas Mercado H. Displasia fibrosa craneofacial avanzada por remodelación ósea. Rev Univ Carabobo [Internet]. 2014 [citado 4 Abr 2022]; 18(3):46-50. Disponible en: <http://ve.scielo.org/pdf/s/v18n3/art09.pdf>
3. Amasifuen Choquecahuana R. Diagnóstico y tratamiento de la displasia fibrosa craneofacial [Tesis Cirugía Bucal y Maxilofacial]. Lima. Universidad Nacional Mayor de San Marcos; 2019. [citado 4 Abr 2022]. Disponible en: <https://hdl.handle.net/20.500.12672/11516>
4. Mariscal Flores ML, Martínez Hurtado ED. Manual de manejo de la vía aérea difícil. 3ª ed. [Internet]. Madrid: DL Manual. 2017. [citado 4 Abr 2022]. Disponible en: <https://dl-manual.com/doc/manual-de-manejo-de-la-via-aerea-dificilbooksmedciosorgpdf-5zdnpn4e2nor>
5. Arteaga IM. Actualización en vía aérea difícil y propuesta de un algoritmo simple, unificado y aplicado. Rev Colomb Anestesiol [Internet]. 2018 Mar [citado 15 Jan 2022]; 46(1):55-64. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0120\\_3347201800010055&lng=en](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120_3347201800010055&lng=en)
6. Urgencias. Displasia ósea fibrosa. www.orpha.net; 2017. Disponible en: [https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int](https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/es/DisplasiaOseaFibrosa ES es EMG ORP HA249.pdf)
7. Águila Carbelo M, Rodríguez Monteagudo J, Alejandro Gaspar M. Displasia fibrosa poliostótica. A propósito de un paciente. Acta Méd Centro [Internet]. 2017 [citado 4 Abr 2022]; 11(1):[Aproximadamente 5 p.]. Disponible en: <http://www.revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/790>
8. Dala I. Rapaz que sofria com displasia ósea "salvo da morte". Angola. J Opais [Internet]. 2018 Mar [citado 4 Abr 2022]:650. Disponible en: <https://opais.co.ao/2018/page/650/>
9. Guzmán Menco E, López Aparicio E, Harris Ricardo J. Displasia fibrosa: parámetros a considerar para la decisión quirúrgica. Rev Hab Cienc Méd [Internet]. 2018 Jun [citado 15 Ene 2022]; 17(3):451-461. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rhcm/v17n3/1729-519X-rhcm-17-03-451.pdf>
10. Varsavsky M, Alonso G. Displasia fibrosa ósea. Actual Osteol. 2017; 13(3):233-242.
11. García Hernández A, Sánchez Burgos R, Martínez Pérez F, Martínez Gimeno C. Displasia fibrosa monostótica. Rev Esp Cir Oral Maxilofac [Internet]. 2016 [citado 4 Abr 2022]; 38(4):236-242. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2015.01.004>
12. Ricardo Urtubia V, Escudero EZ, Esparza OG, Gutiérrez JM. El Aporte de las Nuevas Guías de la Sociedad de Vía Aérea Difícil. Rev Chil Anest [Internet]. 2015 [citado 4 Abr 2022]; 44(2):151-162. DOI: <https://doi.org/10.25237/revchilanestv44n02.05>

### Declaración de conflicto de intereses:

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.



**Contribución de los autores:**

AJLB: conceptualización, investigación, metodología, supervisión, validación, redacción borrador original, redacción-revisión y edición.

MAJL: análisis formal, investigación, metodología, validación, redacción-revisión y edición.

KVN: investigación, supervisión, visualización y revisión, redacción-revisión y edición.

**Financiación:**

No se recibió financiación para el desarrollo del presente artículo.

