Mexican Journal of Oncology
Gaceta Mexicana de Oncología

Check for updates

CASO CLÍNICO

Displasia fibrosa en región naso-órbito-etmoidal: reporte de caso

Jorge E. Méndez-Sánchez, Arturo J. Sotelo-Álvarez y Jorge A. Rodríguez-Ruiz*

Departamento de Cirugía Oncológica, Hospital de Especialidades No. 1, Centro Médico Nacional del Bajío, Instituto Mexicano del Seguro Social, León, Gto., México

Resumen

La displasia fibrosa es un trastorno congénito que se caracteriza por la sustitución del hueso normal por tejido conectivo fibroso inmaduro. Alrededor del 25-30% de los casos se asocian con afectación craneofacial. Describimos el caso de una paciente con displasia fibrosa naso-órbito-etmoidal, la cual manifestaba deformidad craneofacial con exoftalmos, y pérdida de la visión y del olfato, por lo que se propone cirugía, con abordaje biconal y preservación ocular. Sin embargo, la paciente rechaza el abordaje y se decide continuar solo con tratamiento médico, por lo que el pronóstico es acometedor.

Palabras clave: *Displasia fibrosa. Etmoides. Reporte de caso.*

Fibrous dysplasia in the naso-orbit-ethmoid region: case report

Abstract

Fibrous dysplasia is a congenital disorder characterized by the replacement of normal bone with immature fibrous connective tissue. Approximately 25-30% of cases are associated with craniofacial involvement. We describe the case of a patient with naso-orbito-ethmoidal fibrous dysplasia who presented with craniofacial deformity, including exophthalmos, and loss of vision and smell. Surgery was proposed using a biconal approach with ocular preservation; however, the patient declined the procedure, and treatment was continued with medical therapy alone. The prognosis is therefore challenging.

Keywords: *Fibrous dysplasia. Ethmoid. Case report.*

***Correspondencia:**
Jorge E. Méndez-Sánchez
E-mail: jorgemedicina31@gmail.com

Fecha de recepción: 10-12-2025
Fecha de aceptación: 26-01-2026
DOI: 10.24875/j.gamo.26000138
Disponible en internet: 22-07-2026
Gac Mex Oncol. 2026;25(Supl 1):65-68
www.gamo-smeo.com

2565-005X/© 2026 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Introducción

La displasia fibrosa es una enfermedad ósea benigna poco frecuente, caracterizada por el desarrollo progresivo de tejido óseo inmaduro con componente fibroso que reemplaza el hueso normal[1].

Se caracteriza por tener una mutación somática en el gen *GNAS*, lo que conduce a una proliferación y diferenciación anómala de los osteoblastos. La displasia fibrosa puede localizarse en un solo hueso (forma monoostótica) o en múltiples huesos (forma poliostótica)[2]. Afecta predominantemente a niños y adultos jóvenes entre los 30 y los 40 años[3]. La forma monoostótica es más común y se presenta en niños y adultos jóvenes. La forma poliostótica se asocia más comúnmente a síndromes genéticos, principalmente al síndrome de McKune Albright[3,4]. Las localizaciones más comunes son el fémur proximal, el húmero, la tibia, las costillas y los huesos craneofaciales. Su tendencia es a tener una mayor capacidad de crecimiento local con deformidades óseas, sobre todo en regiones orbitarias, faciales y craneales[5].

Debido a esto, es de suma importancia conocer esta entidad, ya que por sus características tanto clínicas como imagenológicas los diagnósticos diferenciales son amplios y se puede confundir principalmente con otras afecciones óseas como la enfermedad de Paget ósea, quistes óseos aneurismáticos, el tumor óseo de células gigantes y la encondromatosis[6].

Al ser una entidad benigna es una afección de buen pronóstico. Sin embargo con reportes de recurrencia local de hasta el 30% a 10 años y en ocasiones pueden tener progresión a malignidad (fibrosarcoma, osteosarcoma e histiocitoma fibroso maligno), sin embargo este suceso es sumamente raro, entre el 0.5 y el 1%, es por ello la importancia de presentar el caso.

Presentación del caso

Paciente de sexo femenino de 39 años, originaria y residente de León, Guajanato, de ocupación ama de casa. Antecedentes personales patológicos: niega enfermedades crónico-degenerativas, traumatismos negados, transfusiones y alergias negadas, tabaquismo positivo desde los 16 años, a razón de cuatro cigarros al día, suspendido hace 6 meses. Niega alcoholismo, toxicomanías, niega historia de cáncer en familia.

Comienza su padecimiento en marzo del 2021 con presencia de dificultad respiratoria, diplopía y aumento de volumen en región facial, por lo que acude con oftalmólogo particular en Quintana Roo (ya que durante ese tiempo era su lugar de residencia), el cual da tratamiento con colirios oftálmicos con mejoría leve, por lo que al no ver mejora, decide acudir a atención médica en el Instituto Mexicano del Seguro Social de Quintana Roo, donde al no contar con servicio de otorrinolaringología, se envía al Centro Médico La Raza en la Ciudad de México, donde es valorada por el servicio de otorrinolaringología. Se realiza toma de biopsia transnasal en mayo del 2021, con reporte histopatológico de fibrosis, por lo que dan de alta de su servicio debido a no presentar ninguna alteración y solamente otorgan tratamiento analgésico y antiinflamatorio, consiguiendo una mejoría del dolor. Sin embargo, del 2021 hasta diciembre del 2024 presenta exacerbación de síntomas respiratorios con presencia de rinorrea hialina, acompañado de migrañas intensidad 8/10 escala visual análoga, hasta de 2 horas de duración, predominio vespertino, así como disminución de la agudeza visual ipsilateral, por lo que decide regresar a León, Guajanato, para buscar atención médica nuevamente. Acude a nueva valoración por el servicio de otorrinolaringología de nuestra unidad. En la exploración física se encuentra asimetría facial derecha por exoftalmos y edema de tejidos blandos, con cierre palpebral completo, y nariz con leve aumento de volumen derecho con proptosis y edema palpebral (Fig. 1).

Se realiza tomografía computarizada, en la cual se observa tumor óseo dependiente de la pared media de órbita derecha con extensión a la fosa nasal derecha, con desplazamiento de los músculos y matriz cartilaginosa orbitaria (Fig. 2); también resonancia magnética, encontrando tumor en región de pared medial de la órbita, con extensión a fosa nasal derecha y ocupación de seno maxilar y esfenoidal (Fig. 3). Se decide toma de biopsia en abril del 2025 con reporte histopatológico de trabéculas óseas irregulares, dentro de un estroma fibroso compuesto por células fusiformes sin atipia con hallazgos histológicos compatibles con displasia fibrosa.

Se propuso intervención quirúrgica con realización de abordaje biconal con preservación ocular, comentado debidamente riesgos y complicaciones de la intervención. Sin embargo, la paciente decidió rechazar la intervención y solo seguir con tratamiento médico a base de bifosfonatos únicamente, tomando ácido alendrónico (1 tableta de 70 mg al día).

Respecto a nuestra paciente, se ha mantenido al momento estable sin embargo, aún con sintomatología compresiva, con amaurosis, perdida del olfato y deformidad ocular derecha, pero con adecuado entendimiento de su enfermedad y satisfecha con lo ofrecido por nuestro servicio.

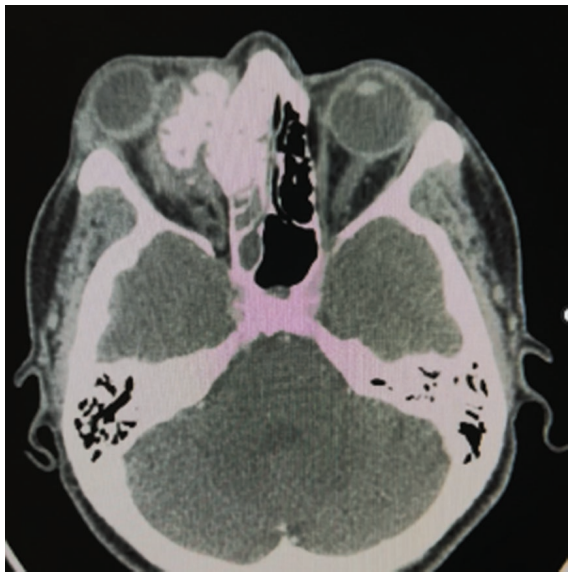


Figura 1. Tomografía axial de cabeza y cuello con presencia de tumor óseo dependiente de la pared media de órbita derecha con extensión a la fosa nasal derecha, con desplazamiento de los músculos y matriz cartilaginosa orbitaria.

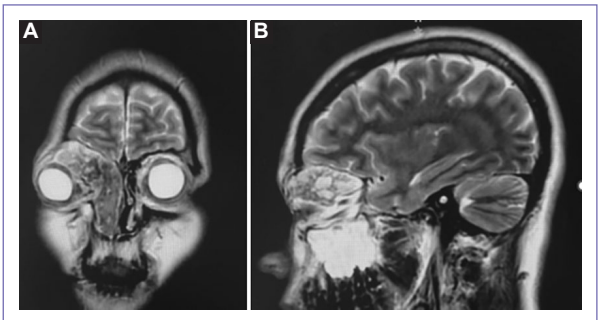


Figura 2. Resonancia magnética cerebral contrastada. **A:** corte coronal con presencia de tumor en región de la pared orbitaria e intraorbitaria derecha, que desplaza el globo ocular y produce exoftalmos, con extensión a cavidad nasal, produciendo obstrucción, extensión a celdillas etmoidales, seno maxilar y frontal derecho con tamaño de 41 × 18 × 51 mm. **B:** corte sagital observando tumor con extensión a cavidad nasal, celdillas etmoidales, seno maxilar y frontal derecho.

Discusión

La displasia fibrosa etmoidal representa un desafío paradigmático, ya que, a pesar de ser una afección benigna, debido a su localización puede tener implicaciones clínicas significativas[7]. Es una condición benigna



Figura 3. Ilustración representativa de la exploración física de nuestra paciente.

con sustitución de hueso inmaduro y fibroso, lo que provoca debilidad ósea, deformidades faciales y compresión de estructuras[8].

Puede presentarse de manera variable, afectando a mujeres jóvenes de entre 30 a 50 años, y cursar asintomáticas hasta casos de deformidad significativa y compromiso de la función ocular, nasal y sinusal, así como dolor facial, obstrucción nasal, epistaxis hasta signos y síntomas neurológicos como diplopía, cefalea, fotofobia y deformidad[8].

Estudios como el de Fitzpatrick confirman que la displasia fibrosa requiere de un abordaje clínico, imagenológico como la tomografía computarizada y la resonancia magnética para evaluar la extensión de la lesión y planificar el tratamiento, y en algunos casos con toma de biopsia[8].

Estudios como los de Kushchayeva han demostrado su tendencia a la recurrencia local e incluso con mayor crecimiento óseo después de la resección, y aumenta si se hace de forma incompleta, por lo que el tratamiento debe de ser multidisciplinario para realizar un abordaje quirúrgico agresivo sin comprometer estructuras vitales de la región craneofacial[9].

El tratamiento quirúrgico se ofrece al tener compresión de estructuras, deformidad facial, como en el caso de nuestra paciente, y consiste en realizar resección completa de la lesión para restaurar la función sinusal, nasal y mejorar síntomas neurologicos[9].

Las posibles causas asociadas a este trastorno es la rareza y la zona anatómica donde aparece, por lo que es fundamental en primera instancia lograr realizar un diagnóstico preciso por medio de un adecuado abordaje clínico e imagenológico. La mayor fortaleza es lograr una resección completa con preservación de estructuras faciales, sin embargo, al ser una condición compleja, la mayor limitación es la región anatómica afectada[10].

Al reportar nuestro caso, reforzamos la importancia de entender que el comportamiento de este tipo de afección ósea, a pesar de ser benigna, tiene implicaciones importantes debido a sus localizaciones, presentando compromiso neurológico por compresión, así como deformidades faciales, por lo que la detección, así como una intervención quirúrgica, son los pilares fundamentales, ya que al solo mantener tratamiento expectante o tratamiento médico, los riesgos aumentan tanto de deformidad craneofacial como de transformación a un tumor maligno del tejido óseo como los osteosarcomas en un 3 a 5%.

Agradecimientos

Un especial agradecimiento al Instituto Mexicano del Seguro Social, UMAE T1.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han seguido los protocolos de su centro sanitario/institución para acceder a los datos de las historias clínicas. Se ha obtenido el consentimiento informado de los pacientes y se cuenta con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no se utilizó algún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción ni la creación de contenido de este manuscrito.

Referencias

1. Kushchayeva YS, Kushchayev SV, Glushko TY, Harsha S, Teytelboym O, Collins M, et al. Fibrous dysplasia for radiologists: beyond ground glass bone matrix. Insights Imaging. 2018;9(6):1035-56.
2. Chong VF, Khoo JB, Fan YF. Fibrous dysplasia involving the base of the skull. AJR Am J Roentgenol. 2002;178(3):717-20.
3. Deshpande A, Naidu GS, Dara BG, Mulla MF, Tupsakhare S, Jadhav S, et. al Craniofacial fibrous dysplasia: a summary of findings with radiological emphasis. J Indian Acad Oral Med Radiol. 2016; 28(4):403.
4. Park SK, Lee IS, Choi JY, Cho KH, Suh KJ, Lee J, et al. CT and MRI of fibrous dysplasia of the spine. Br J Radiol. 2012;85(1015): 996-1001.
5. Fitzpatrick KA, Taljanovic MS, Speer DP, Graham A, Jaconson J, Barnes G, et. al. Imaging findings of fibrous dysplasia with histopathologic and intraoperative correlation. AJR Am J Roentgenol. 2004;182(6): 1389-98.
6. DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. J Bone Joint Surg Am. 2005;87:1848-64.
7. Bhat V, Kansal K, Krishna SH, Pobby Shetty R, Hassan S. Fibrous dysplasia of the middle nasal turbinate: imaging and clinical significance. BJR Case Rep. 2016,2:20150296.
8. Feller L, Wood NH, Khammissa RA, Lemmer J, Ruabenheimer EJ. The nature of fibrous dysplasia. Head Face Med. 2009;5:22.
9. Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2001;127:1239-47.
10. Alam A, Chander BN. Craniofacial fibrous dysplasia presenting with visual impairment. Med J Armed Forces India. 2003;59(4):342-343. doi: 10.1016/S0377-1237(03)80152-1