

Displasia fibrosa craneofacial con compromiso de senos paranasales: Reporte de caso

Craniofacial Fibrous Dysplasia Involving the Paranasal Sinuses: A Case Report

Carlos Alfredo Iñiguez-Guzmán^{1,a}, Joel Sebastian Vintimilla-Contreras^{2,3,b}

¹ Scanner Cuenca Corp. Cuenca, Ecuador.

² Universidad Católica de Cuenca. Cuenca, Ecuador.

³ Comité de Investigación de Internos de Medicina del Hospital de Especialidades Eugenio Espejo, Quito, Ecuador.

^a Médico, Especialista en Imagenología.

^b Interno Rotativo de Medicina.

Información del artículo

Citar como: Iñiguez-Guzmán CA, Vintimilla-Contreras JS. Displasia fibrosa craneofacial con compromiso de senos paranasales: Reporte de caso. Health Care & Global Health.2026;10(3):277-281.

DOI: 10.22258/hgh.v10i3.441

Autor de Correspondencia

Joel Sebastian Vintimilla Contreras
Dirección: Avenida de las Américas.
Email: joels200210@gmail.com
Teléfono: +593 993 272 133

Historial del artículo

Recibido: 18 de mayo de 2026
Primera decisión editorial: 8 de junio de 2026
Versión revisada recibida: 2 de julio de 2026
Aceptado: 21 de julio de 2026
Publicado en línea: 15 de septiembre de 2026

Proceso de revisión

Tipo de revisión: revisión editorial
Número de revisores externos: no aplica
Rondas de revisión: 1

Resumen

La displasia fibrosa es una osteopatía benigna de carácter congénito en la que el hueso medular normal es reemplazado de forma progresiva por tejido fibro-óseo inmaduro. Aunque su comportamiento es benigno, el compromiso del territorio craneofacial puede simular clínica y radiológicamente neoplasias destructivas debido a su capacidad de expandir los senos paranasales. Se reporta el caso de una paciente femenina de 22 años con obstrucción nasal izquierda crónica y dolor facial difuso. La tomografía computarizada de senos paranasales reveló una lesión endoósea expansiva, homogénea, con la característica densidad en "vidrio despulido" (411 UH) que comprometía el seno frontal, etmoides, esfenoides, crista galli y la pared orbitaria izquierda, provocando una severa desviación septal en "S itálica" reaccional. Se realizó una biopsia descompresiva por vía endoscópica. El estudio histopatológico confirmó una proliferación fibro-ósea constituida por trabéculas de hueso inmaduro de morfología curvilínea en "letras chinas" inmersas en un estroma fibroso celular uniforme, con ausencia diagnóstica de ribete osteoblástico periférico y atipia celular. La correlación estrecha entre el patrón tomográfico expansivo no destructivo y los hallazgos histológicos clásicos permitió definir el diagnóstico, descartando sarcomas óseos y facilitando un manejo conservador. El reconocimiento anatómo-radiológico de esta entidad multisinusal evita tratamientos quirúrgicos radicales innecesarios.

Palabras clave: Diagnóstico Diferencial; Displasia Fibrosa Ósea; Histología; Senos Paranasales; Tomografía Computarizada por Rayos X (Fuente: DeCS, BIREME).

Abstract

Fibrous dysplasia is a benign congenital bone disorder in which normal medullary bone is progressively replaced by immature fibro-osseous tissue. Although it is a benign condition, involvement of the craniofacial skeleton may clinically and radiologically mimic destructive neoplasms because of its capacity to expand the paranasal sinuses. We report the case of a 22-year-old woman presenting with chronic left-sided nasal obstruction and diffuse facial pain. Computed tomography (CT) of the paranasal sinuses revealed a homogeneous expansile intraosseous lesion with the characteristic ground-glass appearance (411 HU), involving the frontal, ethmoid, and sphenoid sinuses, the crista galli, and the left orbital wall, resulting in severe reactive italic S-shaped nasal septal deviation. Endoscopic decompressive biopsy was performed. Histopathological examination demonstrated a fibro-osseous proliferation composed of curvilinear trabeculae of immature woven bone with the characteristic Chinese-letter configuration embedded within a uniform cellular fibrous stroma, with no diagnostic evidence of peripheral osteoblastic rimming or cellular atypia. The close correlation between the non-destructive expansile CT pattern and the classic histopathological findings established the diagnosis, excluded primary bone sarcomas, and supported conservative management. Recognition of the characteristic radiologic and histopathologic features of this multisinus disease is essential to avoid unnecessary radical surgical treatment.

Keywords: Diagnosis, Differential; Fibrous Dysplasia of Bone; Histology; Paranasal Sinuses; Tomography, X-Ray Computed (Source: MeSH, NLM).



Introducción

La displasia fibrosa (DF) es un trastorno esquelético benigno y progresivo originado por una mutación somática poscigótica activadora en el gen *GNAS* (cromosoma 20q13.32). Esta alteración molecular induce un defecto en la diferenciación de las células progenitoras osteogénicas, provocando la sustitución del hueso medular sano y la médula ósea adyacente por una proliferación desorganizada de tejido fibro-óseo inmaduro [1][2]. Clínicamente, la enfermedad puede manifestarse en un solo hueso (forma monostótica), en múltiples focos (forma poliostótica) o asociarse a endocrinopatías y máculas hiperpigmentadas en el síndrome de McCune-Albright [3].

La afectación del territorio craneofacial ocurre en aproximadamente el 30% de los casos monostóticos y hasta un 90% de las variantes poliostóticas, mostrando una predilección por el maxilar superior, la mandíbula y la base del cráneo [4]. Cuando el proceso displásico se extiende hacia los senos paranasales, el cuadro clínico suele ser insidioso. El crecimiento expansivo intralesional genera asimetría facial, cefalea difusa, neuropatía por atrapamiento y sintomatología obstructiva de la vía aérea superior, simulando el comportamiento biológico de lesiones tumorales agresivas [5].

En el abordaje diagnóstico, la tomografía computarizada representa el estándar de referencia radiológico. El hallazgo clásico es la expansión ósea confinada por una cortical adelgazada pero íntegra, con una matriz interna de atenuación intermedia descrita clásicamente como densidad en “vidrio despulido” [6]. Sin embargo, ante presentaciones multisinusales extensas o atípicas que comprometen estructuras anatómicas como la lámina orbitaria o la base anterior del cráneo, la evaluación imagenológica debe correlacionarse obligatoriamente con el estudio histopatológico para descartar patología sarcomatosa. El hallazgo microscópico de trabéculas osteoides en “letras chinas” inmersas en un estroma fibroso sin ribete osteoblástico es definitivo para confirmar DF [7].

El presente reporte describe el caso de una paciente joven con una lesión ocupativa multisinusal extensa de aspecto tumoral. El objetivo de este artículo es exponer la correlación precisa entre los hallazgos tomográficos y la morfología anatomopatológica, demostrando cómo el reconocimiento temprano de este patrón radiológico evita comorbilidad y cirugías oncológicas radicales innecesarias.

Presentación del caso

Cuadro clínico

Se presenta el caso de una paciente de 22 años de edad, sin antecedentes médicos de relevancia, que acudió a consulta externa por un cuadro clínico de evolución crónica, caracterizado por una sintomatología obstructiva severa de la vía nasal izquierda, asociada a dolor persistente localizado en la región del macizo facial ipsilateral, sin evidencia de compromiso oftalmológico ni asimetrías faciales en el examen físico inicial.

Hallazgos tomográficos

Como parte del protocolo diagnóstico, se solicitó una tomografía computarizada simple del macizo facial y senos paranasales en ventana ósea, cuyo resultado reveló una extensa lesión ocupativa endoósea caracterizada por una densidad homogénea de tipo intermedia en “vidrio despulido”, con un coeficiente de atenuación de aproximadamente 411 UH. La lesión medía 5,0 x 2,0 x 3,7 cm, exhibiendo bordes mal definidos que causaban una marcada expansión local, pero sin signos de disrupción cortical ni reacción perióstica agresiva. El compromiso anatómico fue extenso, identificándose afectación del seno frontal izquierdo y de la crista galli (**Figura 1A**), con ocupación total de las celdillas etmoidales anteriores y posteriores que condicionaban un efecto de masa compresivo no destructivo sobre la lámina orbitaria izquierda del etmoides (**Figura 1B**), y una extensión posterior que involucraba el seno esfenoidal homolateral (**Figura 1C**).

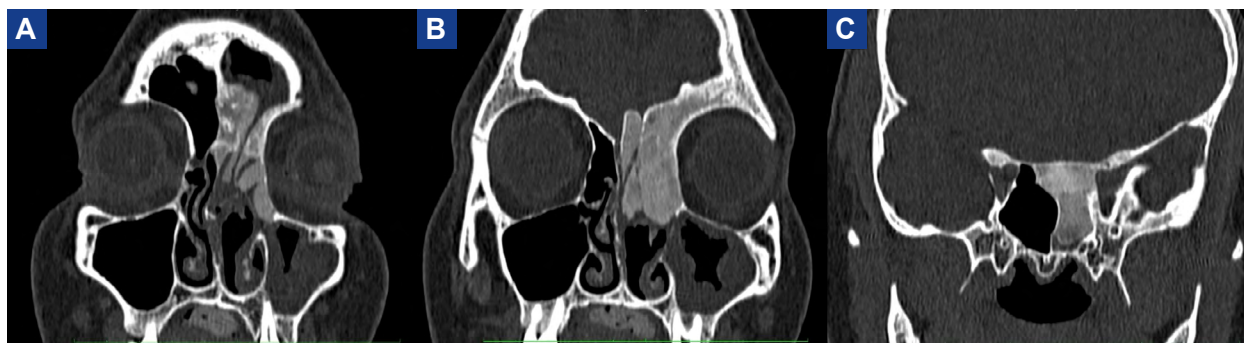


Figura 1. Extensión craneofacial multisinusal de la displasia fibrosa.

Tomografía computarizada (TC) de senos paranasales, cortes coronales de anterior a posterior en ventana ósea. (**A**) Lesión expansiva endoósea en seno frontal izquierdo y crista galli con densidad en “vidrio despulido”. (**B**) Ocupación etmoidal izquierda con desplazamiento medial del tabique nasal (desviación en “S itálica”) y empuje lateral no destructivo de la lámina orbitaria del etmoides. (**C**) Extensión profunda de la lesión hacia el seno esfenoidal izquierdo; nótese la marcada expansión ósea con preservación estricta de la delgada cortical ósea periférica, sugestiva de baja agresividad.

Como hallazgos adicionales secundarios al efecto de masa y a la reactividad inflamatoria crónica, se evidenció una marcada desviación del tabique nasal con morfología en “S itálica” provista de un doble espolón óseo: la parte proximal con una convexidad derecha, causante de una oclusión parcial del meato medio, y la distal con convexidad izquierda, que ocluía parcialmente el meato inferior (**Figura 1B**). Asimismo, se constató un engrosamiento de la mucosa septal, engrosamiento mucoso con ocupación parcial del seno maxilar izquierdo, e hipertrofia del cornete inferior izquierdo con cambios de superficie de aspecto festoneado, indicativos de un proceso inflamatorio crónico. Sin embargo, las celdillas mastoideas y las estructuras del oído medio e interno preservaban una adecuada neumatización y morfología bilateral.

Ante la presencia de la masa multisinusal obstructiva, se programó un abordaje endoscópico para descompresión nasal y toma de biopsia, la cual fue remitida al servicio de anatomía patológica como lesión de cornete medio izquierdo. El estudio macroscópico de la pieza quirúrgica descalcificada reportó múltiples fragmentos de tejido óseo nodular de consistencia firme y coloración parda clara y oscura, cuyas dimensiones oscilaban entre 3,0 × 1,5 cm para el fragmento mayor y 0,6 × 0,4 cm para el menor (**Figura 2A**).

Evaluación microscópica

La evaluación microscópica mediante tinción con Hematoxilina-Eosina mostró cortes histológicos de mucosa respiratoria revestida por un epitelio cilíndrico pseudoestratificado ciliado con células caliciformes conservadas, sin atipias citológicas (**Figura 2B**). En el estroma subyacente se identificó una lesión nodular bien delimitada correspondiente a una proliferación fibro-ósea benigna (**Figura 2B**). A mayor aumento, la lesión se caracterizó estructuralmente por la presencia de trabéculas irregulares y curvilíneas de hueso inmaduro,

con la disposición morfológica clásica descrita como “letras chinas”, inmersas en un estroma fibroso denso y moderadamente celular constituido por fibroblastos fusiformes uniformes (**Figura 2C**). Destacó de manera diagnóstica la ausencia de un ribete osteoblástico activo marginando las trabéculas, así como la nula presencia de pleomorfismo celular, figuras mitóticas aberrantes o focos de necrosis (**Figura 2C**).

La correlación estrecha entre el patrón de expansión con preservación cortical evidenciado en la tomografía computarizada y la confirmación histológica de trabéculas óseas desorganizadas sin ribete osteoblástico permitió establecer el diagnóstico definitivo de displasia fibrosa craneofacial.

Discusión

La displasia fibrosa craneofacial es un escenario clínico complejo debido a la proximidad de la lesión a estructuras vasculares, nerviosas y de la vía aérea alta [2]. Fisiopatológicamente, la mutación somática en el gen *GNAS* altera la subunidad alfa de la proteína estimuladora G (*Gsa*), condicionando una sobreproducción constitutiva de monofosfato de adenosina cíclico (AMPc) intracelular [8]. Este exceso de AMPc detiene la diferenciación de las células estromales osteogénicas en osteoblastos maduros, resultando en la acumulación de matriz fibrosa celular y trabéculas óseas inmaduras e incapaces de mineralizarse adecuadamente [9].

El diagnóstico definitivo de esta patología requiere una estrecha correlación anatomo-radiológica. El estudio histopatológico de la paciente representó el estándar confirmatorio al revelar los rasgos morfológicos de la entidad. La presencia de trabéculas de hueso inmaduro (no laminillar), dispuestas sin orientación en un patrón de “letras chinas” y rodeadas de un estroma fibroso laxo, constituye la confirmación de la enfermedad [10]. Histológicamente, el

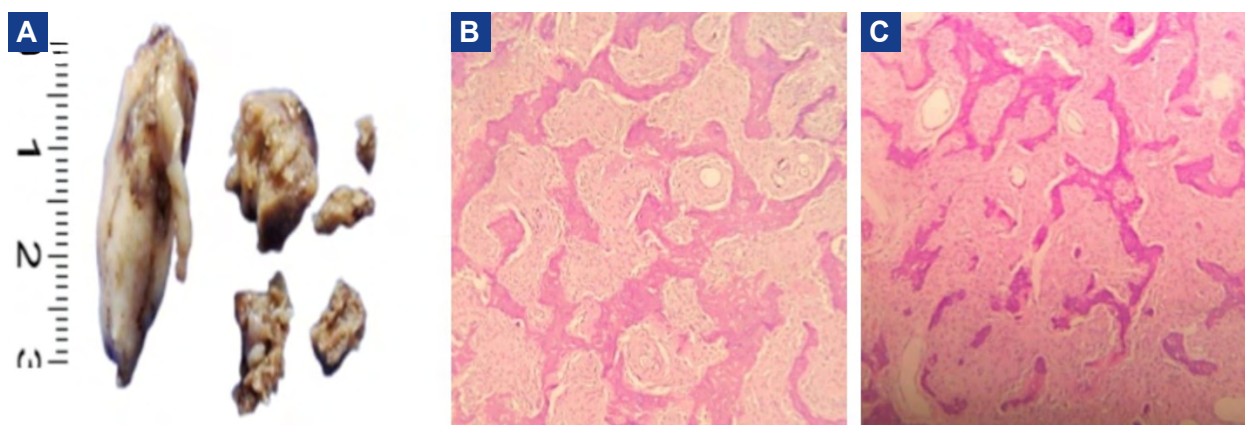


Figura 2. Hallazgos macro y microscópicos de la lesión fibro-ósea.

(A) Fragmentos nodulares y firmes de tejido óseo pardo resecaado. (B) Microfotografía (H-E, 10x) que muestra epitelio respiratorio conservado y proliferación fibro-ósea delimitada en el estroma subyacente. (C) Detalle histológico (H-E, 40x) que revela trabéculas óseas inmaduras e irregulares en “letras chinas” rodeadas de un estroma fibroso denso y uniforme; destaca la ausencia patognomónica de ribete osteoblástico activo y la nula presencia de atipia celular o mitosis.

hallazgo crítico para establecer la benignidad y diferenciar la DF de otras lesiones fibro-óseas es la ausencia de un ribete osteoblástico prominente marginando las trabéculas ^[11]. Este rasgo indica que el tejido óseo inmaduro se origina por metaplasia directa del estroma fibroso y no por osteogénesis activa regulada, descartando neoplasias malignas y procesos reactivos ^[11].

Por su parte, la tomografía computarizada permite evaluar la extensión anatómica real y el comportamiento estructural de la lesión. El patrón tomográfico clásico en “vidrio despolido” observado (411 UH) es el resultado físico de la atenuación de los rayos X al atravesar la densa y homogénea red de microtrabéculas óseas inmaduras inmersas en el estroma de colágeno ^[12]. Un parámetro radiológico crucial para predecir la baja agresividad de la lesión es la expansión ósea con preservación de la cortical ^[13]. A diferencia de los sarcomas óseos, que rompen la cortical de manera destructiva, la DF craneofacial desplaza y expande el contorno óseo, adelgazando la cortical original, pero manteniendo una delgada cáscara ósea protectora intacta ^{[13][14]}.

En este caso, el crecimiento lento pero continuo de la matriz fibro-ósea dentro de la estrecha anatomía multisinusal alteró el flujo aéreo, provocando una severa desviación septal mecánica en “S itálica” con doble espolón óseo y la subsecuente obstrucción respiratoria. Asimismo, el efecto de masa sobre el meato medio condicionó la obliteración de los canales de drenaje del seno maxilar ipsilateral, explicando el engrosamiento mucoso evidenciado en las imágenes ^[15]. El principal reto es realizar un correcto diagnóstico diferencial para evitar abordajes agresivos. Las principales entidades a considerar son:

1. Osteoma paranasal: Se presenta como una masa focal lobulada, densa, compacta (ebúrnea) y homogénea, localizada típicamente en el seno frontal o etmoidal, con límites definidos y sin el patrón expansivo difuso ni la densidad intermedia en vidrio despolido característicos de la DF ^[16].
2. Enfermedad de Paget: Afecta característicamente a pacientes mayores de 50 años, muestra un patrón mixto de lisis y esclerosis desorganizada de aspecto “algodonoso” y se acompaña de engrosamiento de la bóveda craneana y niveles elevados de fosfatasa alcalina sérica ^[17].
3. Osteosarcoma craneofacial: Es el diferencial más crítico. Radiológicamente muestra lisis ósea destructiva, disrupción cortical, reacción perióstica agresiva (espículas en “sol naciente”) y masa de tejidos blandos. Histológicamente, presenta atipia citológica marcada, mitosis atípicas y depósito de osteoide neoplásico pleomórfico, ausentes en esta paciente ^[18].

4. Mucocoele sinusal: Se manifiesta como una expansión homogénea de la cavidad sinusal secundaria a la obstrucción crónica de su ostium, pero su matriz interna es hipodensa y de características líquidas o mucoides, careciendo del componente fibro-óseo densamente atenuado de la DF ^[19].
5. Fibroma osificante juvenil: A diferencia de la DF, esta lesión fibro-ósea muestra un límite neto y un halo radiolúcido periférico de separación respecto al hueso sano circundante, y microscópicamente revela la presencia de psamomoides o trabéculas con ribete osteoblástico activo ^[20].

Al tratarse de una patología ósea benigna que tiende a la estabilización tras la madurez esquelética, el consenso clínico prioriza el manejo expectante ^[2]. Las resecciones radicales no están justificadas en ausencia de un compromiso funcional o estético crítico. En este escenario, se optó por un abordaje endoscópico nasal limitado, enfocado estrictamente en descomprimir la vía aérea obstruida y obtener una muestra biológica confirmatoria ^[21]. Esta descompresión selectiva y remodelación ósea conservadora alivia los síntomas mecánicos de la paciente sin incurrir en la morbilidad y deformación de abordajes craneofaciales abiertos ^{[2][21]}.

Conclusiones

La displasia fibrosa craneofacial con extensión multisinusal constituye una entidad diagnóstica compleja que puede simular clínica y radiológicamente el comportamiento invasivo de neoplasias destructivas del macizo facial. La clave para evitar intervenciones quirúrgicas radicales innecesarias radica en la correlación clínico-radiológica-patológica estricta. El hallazgo tomográfico de una lesión expansiva no destructiva con preservación de la cortical ósea, sumado a la confirmación histopatológica de trabéculas óseas desorganizadas con ausencia de ribete osteoblástico activo y atipia celular, son los pilares fundamentales que confirman la benignidad y descartan procesos sarcomatosos. Dado el carácter autolimitado de esta osteopatía, el consenso terapéutico actual debe priorizar un enfoque conservador y mínimamente invasivo, reservando la descompresión quirúrgica y la remodelación ósea limitada de manera exclusiva para la resolución de obstrucciones mecánicas de la vía aérea nasal o compromisos funcionales progresivos.

Información Complementaria

Contribución de los autores (Taxonomía CRediT):

CAIG: Participó en la conceptualización, análisis formal, investigación, metodología, administración del proyecto, supervisión, validación, visualización y redacción-borrador

original. JSVC: Participó en el análisis formal, investigación, metodología, visualización, redacción-revisión y edición.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Financiamiento

Autofinanciado.

Disponibilidad de datos

No aplica.

Agradecimientos

No aplica.

Declaración de uso de herramientas de inteligencia artificial (IA)

Los autores declaran el uso de herramientas de IA en la etapa de redacción con fines de optimizar la fluidez lingüística de la prosa. Todo el contenido fue revisado, verificado y validado por los autores, quienes asumen plena responsabilidad por la exactitud, integridad y originalidad del manuscrito. No se introdujeron datos sensibles o confidenciales en las herramientas de IA.

En el proceso editorial, incluida la revisión por pares, se desarrolló conforme a la política de la revista sobre el uso responsable de herramientas de IA.

Referencias

- DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous dysplasia: pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg Am*. 2005;87(8):1848-1864. DOI: 10.2106/JBJS.D.02942.
- Lee JS, FitzGibbon EJ, Chen YR, Kim HJ, Lustig LR, Akintoye SO, Collins MT, Kaban LB. Clinical guidelines for the management of craniofacial fibrous dysplasia. *Orphanet J Rare Dis*. 2012;7(Suppl 1):S2. DOI: 10.1186/1750-1172-7-S1-S2.
- Liu YB, Zou TM. Giant monostotic osteofibrous dysplasia of the ilium: a case report and review of literature. *World J Clin Cases*. 2018;6(14):830-835. DOI: 10.12998/wjcc.v6.i14.830.
- Burke AB, Collins MT, Boyce AM. Fibrous dysplasia of bone: craniofacial and dental implications. *Oral Dis*. 2017;23(6):697-708. DOI: 10.1111/odi.12563.
- Akintoye SO, Lee JS, Feimster T, Booher S, Brahim J, Kingman A, Riminucci M, Robey PG, Collins MT. Dental characteristics of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2003;96(3):275-282. DOI: 10.1016/S1079-2104(03)00225-7.
- Robinson C, Collins MT, Boyce AM. Fibrous Dysplasia/McCune-Albright Syndrome: clinical and translational perspectives. *Curr Osteoporos Rep*. 2016;14(5):178-186. DOI: 10.1007/s11914-016-0317-0.
- Anastasiadis K, Lambropoulos V, Tsoleka K, Kepertis C, Mouravas V, Spyridakis I. Frontal bone fibrous dysplasia in a 6-months-old boy: a distinctive entity. *Pediatr Med Chir*. 2021;43(1). DOI: 10.4081/pmc.2021.225.
- Chapurlat RD, Orcel P. Fibrous dysplasia of bone and McCune-Albright syndrome. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2008;22(1):55-69. DOI: 10.1016/j.berh.2007.11.004.
- Ventura-Martínez N, Guijarro-Martínez R, Morales-Navarro JD, Solís-García I, Puche-Torres M, Pérez-Herrezuelo Hermosa G. Displasia fibrosa craneofacial avanzada: a propósito de un caso. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac*. 2014;36(1):32-37. DOI: 10.1016/j.maxilo.2012.04.002.
- Hernández-Palestina MS, Pérez López-Burkle MI. Craniofacial fibrous dysplasia: our experience and literature review. *An Orl Mex*. 2010;55(2):59-65.
- Martínez Coronel M, Rojas Mercado H. Displasia fibrosa craneofacial avanzada por remodelación ósea. *Salus*. 2014;18(3):46-50.
- Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001;127(10):1239-1247. DOI: 10.1001/archotol.127.10.1239.
- Alves N. Displasia fibrosa monostótica craneofacial: ¿cómo debe ser el diagnóstico? *Int J Odontostomat*. 2013;7(2):221-224. DOI: 10.4067/S0718-381X2013000200010.
- Rojas R, Kaplan JD, Gordillo H, et al. Craniofacial fibrous dysplasia. *An Radiol Mex*. 2003;2(3):129-133.
- Cariás A, Díaz V. Displasia fibrosa monostótica craneofacial. *Acta Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2021;49(4):315-319. DOI: 10.37076/acorl.v49i4.545.
- Carballo SM, Pupo SR, Cruz RJL, et al. Presentation of a patient with craniofacial fibrous dysplasia. *Correo Cient Med*. 2014;18(3):1-7.
- Alba García JR, Armengot Carceller M, Pérez Fernández CA, Díaz Fernández A, Taleb C, Campos Catalá A, Basterra Alegría J. An exceptional form of craniofacial fibrous dysplasia: fibrous dysplasia of the middle turbinate. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2002;53(4):291-294.
- Díaz BV, Cariás DA. Fibrous dysplasia in the ethmoidal and sphenoidal sinus: a case report. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2021;81(1):68-71.
- Castro Castro J, Villa Fernández JM, Agulleiro Díaz JP. Craniofacial fibrous dysplasia and aneurismal bone cyst in a patient with McCune-Albright syndrome: a case report and review of the literature. *Neurocirugia (Engl Ed)*. 2023;34(5):268-272. DOI: 10.1016/j.neucie.2022.09.002.
- Singh V, Gupta K, Salunke P. Monostotic craniofacial fibrous dysplasia: report of two cases with interesting histology. *Autops Case Rep*. 2019;9(2):e2018092. DOI: 10.4322/acr.2018.092.
- Naser GA, Bravo CG, Carrasco DM, Ríos DC. Displasia fibrosa de temporal: caso clínico y revisión del tema. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2009;69(3):259-264. DOI: 10.4067/S0718-48162009000300009.