

## Displasia fibrosa de poliostótica *Polyostotic fibrous dysplasia*

Jorge Santana-Álvarez<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0001-5448-5136>

Yuslaidy de Los Ángeles López-Consuegra<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-8211-0558>

Reynier Ramírez-Suárez<sup>3</sup> <https://orcid.org/0000-0002-3759-0249>

Rachel Peña-Reyes<sup>3</sup> <https://orcid.org/0000-0002-1395-6007>

<sup>1</sup> Universidad de Ciencias Médicas. Hospital Militar Dr. Octavio de la Concepción de la Pedraja. Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Camagüey, Cuba.

<sup>2</sup> Universidad de Ciencias Médicas. Hospital Pediátrico Provincial Dr. Eduardo Agramonte Piña. Servicio de Cirugía Maxilofacial. Camagüey, Cuba.

<sup>3</sup> Universidad de Ciencias Médicas. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Servicio de Cirugía Maxilofacial. Camagüey, Cuba.

\*Autor para la correspondencia (email): [jorsan.cmw@infomed.sld.cu](mailto:jorsan.cmw@infomed.sld.cu)

### RESUMEN

**Introducción:** La displasia fibrosa es una enfermedad esquelética que se caracteriza por el reemplazo del hueso normal por tejido óseo fibroso, puede afectar con mayor frecuencia los huesos en el cráneo y la cara.

**Objetivo:** Presentar un paciente de ocho años de edad a quien se le ofreció la modalidad quirúrgica, como terapéutica debido a displasia fibrosa poliostótica con trastornos morfo funcionales y estéticos.

**Caso clínico:** Paciente masculino, blanco, ocho años de edad, que acudió a consulta por obstrucción nasal, aumento de volumen de región nasogeniana y dolor en hemiarcada superior derecha. Al examen físico, se observó desplazamiento medial de la pared lateral de la fosa nasal derecha, deformidad del cornete inferior y oclusión de la fosa nasal. En la orofaringoscopia: dentición mixta en bloque de hemiarcada superior derecha, aumento de volumen del vestíbulo, hasta caras oclusales de los dientes. Asimetría facial con aumento de volumen de consistencia pétreo y dolor región hemifacial derecha. Al examen intraoral: dentición mixta, con movilidad en bloque de hemiarcada superior derecha y aumento de volumen en el vestíbulo hasta las caras oclusales de los dientes. Los estudios

imagenológicos mostraron área mixta lítica y esclerótica, en vidrio deslustrado, en hemiarcada maxilar superior derecha, seno maxilar, piso orbitario, fosa pterigopalatina y septum nasal. Al considerar las manifestaciones compresivas, cosméticas y funcionales óculonasosinusales, se realizó tratamiento quirúrgico mediante incisión Weber Ferguson, para exposición de pared anterior inferior, interna y orbitaria del maxilar superior.

**Conclusiones.** La displasia fibrosa puede afectar cualquier hueso del cuerpo. Muchos enfermos tienen síntomas debido a la deformidad y desplazamiento de estructuras adyacentes a las lesiones. La cirugía indicada, puede corregir deformidades, eliminar síntomas y alteraciones funcionales y estéticas.

**DeCS:** DISPLASIA FIBROSA POLIOSTÓTICA/diagnóstico; DISPLASIA FIBROSA POLIOSTÓTICA/cirugía; NIÑO; OBSTRUCCIÓN NASAL; DISPLASIA FIBROSA CRANEOFACIAL.

---

## ABSTRACT

**Introduction:** Fibrous dysplasia is a skeletal disease characterized by the replacement of normal bone by fibrous bone tissue. The disease can most commonly affect any bones in the skull and face.

**Objective:** To present an 8-year-old patient who was offered the surgical modality as therapy due to polyostotic fibrous dysplasia with morphological-functional and aesthetic disorders.

**Case report:** A white male patient, 8 years old, came to the clinic due to nasal obstruction, increased volume of the nasolabial region, and pain in the right upper hemiarch. On physical examination, medial displacement of the lateral wall of the right nostril, deformity of the inferior turbinate, and occlusion of the nostril was observed. In oropharyngoscopy: mixed block dentition of the upper right hemiarch, increased volume of the vestibule, up to the occlusal surfaces of the teeth. Facial asymmetry with increased volume of stony consistency and pain in the right hemifacial region. On intraoral examination, mixed dentition, with blocky mobility of the upper right hemiarch, and increased volume in the vestibule to the occlusal surfaces of the teeth. Imaging studies showed a mixed lytic and sclerotic area, in ground glass, in the right upper maxillary hemiarch, maxillary sinus, orbital floor, pterygopalatine fossa and nasal septum. Considering the compressive, cosmetic, and functional oculonasosinusal manifestations, surgical treatment was performed using a Weber Ferguson incision, to expose the lower anterior, internal and orbital wall of the upper jaw.

**Conclusions:** Fibrous dysplasia can affect any bone in the body. Many patients have symptoms due to deformity and displacement of structures adjacent to the injuries. The indicated surgery can correct deformities, eliminate symptoms and functional and aesthetic alterations.

**DeCS:** FIBROUS DYSPLASIA, POLYOSTOTIC/diagnosis; FIBROUS DYSPLASIA, POLYOSTOTIC/surgery; CHILD; NASAL OBSTRUCTION; CRANIOFACIAL FIBROUS DYSPLASIA.

---

Recibido: 17/04/2024

Aprobado: 02/07/2024

Ronda: 1

---

## INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa (DF), se refiere a un conjunto de lesiones óseas benignas que se caracterizan por la sustitución del tejido óseo normal por tejido conectivo.<sup>(1,2,3,4)</sup> En el año 1891, Recklinghausen,<sup>(1)</sup> la describió como una alteración ósea caracterizada por deformidades y cambios fibrosos que denominó osteitis fibrosa generalisata.

En el año 1937, McCune<sup>(2)</sup> y Albright et al.,<sup>(3)</sup> relacionan la variante poliostótica con pubertad temprana, áreas de pigmentación cutánea (manchas café con leche), asociación que en la actualidad se conoce como síndrome de McCune-Allbright (incidencia es de un 4 %).

En el año 1938, Lichtenstein,<sup>(4)</sup> introdujo el término displasia fibrosa y la clasifica en monostótica o poliostótica. La forma monóstotica se observa en el 70 % u 85 % de los pacientes y afecta un solo hueso, sin alteración sistémica. La forma poliostótica aunque es menos frecuente muestra manifestaciones endocrinas (síndromes de McCune-Albright y Jaffe-Lichtenstein) y puede afectar más de dos huesos no contiguos.

La causa genética de la DF según Perdigao et al.,<sup>(5)</sup> se debe a una mutación en el gen Gsa (GNAS1) de 43l cromosoma 20q11. La mutación puede ocurrir durante el desarrollo embrionario, posteriormente durante la vida posnatal, aumenta la adenilato ciclasa y el monofosfato de adenosina cíclico (AMPC) intracelular. La alta concentración del AMPC intracelular, genera aumento de la proliferación y diferenciación inapropiada de las células mutadas, causando la formación de una matriz fibrosa inmadura y desorganizada, generando el tejido fibroso de la displasia.

Para Winstein,<sup>(6)</sup> la displasia fibrosa/síndrome de McCune Albright (DF/SMA), tiene una prevalencia de 1/1 000 000 a 1/1 000 000 y es causada, según los autores y en coincidencia con Jiménez et al.,<sup>(7)</sup> por la mutación somática activante de GNAS sus variantes patogénicas más frecuentes son p.Arg201His y p.Arg201Cys.

La displasia craneofacial, se caracteriza porque las lesiones se localizan en huesos craneofaciales contiguos y no compromete huesos extra craneales, ni el sistema endocrino; siendo una forma clínica diferente de la enfermedad. No obstante, del 50-100 % de las formas poliostóticas y el 10 % de las monostóticas muestran compromiso craneofacial; en el área craneofacial los huesos que con mayor frecuencia se lesionan son la parte posterior del maxilar superior y el cuerpo del maxilar inferior.<sup>(5,6,7)</sup>

En la actualidad la clasificación resumida de la enfermedad incluye las tres formas de presentación:<sup>(7)</sup>

- Monostótica: Se afecta un solo hueso.
- Polioestótica: Toma de múltiples huesos.
- Polioestótica con anormalidades endocrinas: pubertad precoz, maduración esquelética prematura, hipertiroidismo, pigmentación cutánea.

La transformación maligna a sarcoma, según Schwartz y Alpert,<sup>(8)</sup> se produce en un porcentaje bajo de pacientes (0,4 % en la forma DF monostótica y hasta un 4 % en el síndrome de McCune-Albright). La región cráneo facial se maligniza con mayor frecuencia, con 35,6 % de conversión. En el fémur, la frecuencia es del 24,7 % y la tibia del 12,8 %. A pesar de la creencia de que el factor de riesgo más importante para que ocurra es la radiación, no es estrictamente necesaria, como demostraron los autores en el año 1964.

La evolución clínica depende del agrandamiento del hueso comprometido con asimetría local y deformidad estética. Otras manifestaciones, se deben a estenosis de agujeros o cavidades de cara o cráneo, por donde transcurren vasos y nervios o con alteración de la fisiología normal y la aparición de síntomas o signos: dolor local, obstrucción nasal, anosmia, epífora, diplopía, proptosis, estrabismo, neuralgia trigeminal, parálisis facial, acúfenos, hipoacusia, obstrucción nasal, rinolalia cerrada, mal oclusión dental, dificultad para la masticación y fonación.<sup>(5,6)</sup>

En la tomografía axial computarizada (TAC) se observan imágenes radiopacas con aspecto de vidrio deslustrado o esmerilado, límites mal definidos; puede ser uni o multilocular, con expansión de la cortical ósea en algunos casos.<sup>(6)</sup> La densidad radiográfica depende de la proporción entre elementos óseos o fibrosos; pueden aparecer imágenes con patrón esclerótico, quístico (lítico) o mixto:

- Mixto más frecuente 40 %.
- Esclerótica constituye un 35 % frecuente en la base del cráneo.
- Quístico (menos frecuente).

Desde el punto de vista histológico, se observa extensa proliferación de tejido fibroso entremezclado de forma irregular con trabéculas de hueso inmaduro. La matriz osteoide contiene osteoblastos inmaduros dispersos de modo irregular. Para el diagnóstico es importante la anamnesis y examen clínico minucioso con la ayuda de los estudios imagenológicos e histológicos.<sup>(3,5,7,8)</sup>

En muchas ocasiones, se convierte en un dilema la toma de decisiones: en relación a la opción quirúrgica, o si realizar controles sistemáticos solo. De manera que, es fundamental tener dominio de los aspectos importantes que permitan decidir sobre las alternativas terapéuticas.<sup>(8)</sup>

El tratamiento individualizado, debe ajustarse a los resultados de la anamnesis, exploración clínica y estudios diagnósticos de cada enfermo. Dependerá, además, de factores como: edad, alteraciones morfológicas, funcionales y estéticos. La quimioterapia ha demostrado no ser efectiva; la terapia intravenosa con bifosfonatos muestran seguridad y capacidad antirresortiva (inhibiendo o retrasando

el proceso de resorción ósea de los osteoclastos por lo que estabilizan o incluso aumentan de manera discreta la masa ósea), pero sin resultados efectivos en algunos casos de DF.<sup>(5,7,9)</sup> La radioterapia como opción terapéutica aumenta el riesgo de transformación maligna. De modo que, la alternativa quirúrgica, requiere de análisis interdisciplinario para tomar la decisión adecuada al tener en cuenta los aspectos mencionados.<sup>(9)</sup>

El objetivo del tratamiento quirúrgico es la resección quirúrgica de la lesión, cuando exista compromiso funcional. Se puede realizar reparación ósea conservadora o escisión radical seguida de reconstrucción; objetivo primario, para preservar la función, prevenir las complicaciones y mejoría estética.<sup>(10,11)</sup>

Otros factores son importantes en la toma de decisión quirúrgica como:

- Presencia de sintomatología.
- Obstrucción nasal uni o bilateral.
- Compromiso de la cavidad orbitaria que genere afección ocular.
- Fractura patológica.
- Neuralgias o parálisis facial.
- Transformación maligna.
- Asimetría facial.
- Deformidad estética.
- Interferencia con la masticación o fonación.<sup>(10)</sup>

Los criterios para el control sistemático de los pacientes incluyen:

-En la variante monostótica, monitorización mediante examen clínico e imagenológico, al tener en cuenta además: edades pediátricas, ausencia de síntomas y presencia de lesiones pequeñas cosméticamente aceptables.<sup>(5,7,9,11)</sup>

Al considerar las manifestaciones clínicas de la enfermedad, el compromiso morfológico, estético y funcional que ocasiona a los pacientes que la padecen y los resultados terapéuticos poco resolutivos descritos en la literatura, los autores decidieron presentar el caso de un niño, a quien se le ofreció la modalidad quirúrgica, como terapéutica indicada debido a los trastornos morfo funcionales y estéticos que presentaba y considerando los resultados satisfactorios, después de varios meses de evolución postquirúrgica.

## **CASO CLÍNICO**

Paciente masculino, blanco, de ocho años de edad, remitido y acompañado desde el servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Pediátrico Eduardo Agramonte Piña a la consulta de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello del Hospital Militar Dr. Octavio de la Concepción de la Pedraja.

Interrogatorio: Obstrucción nasal progresiva y aumento de volumen de la región nasogeniana con dolor de intensidad moderada, hemiarcada superior derecha y región nasogeniana homolateral. Estos síntomas progresaron a los cuatro meses de evolución.

Examen físico:

Rinoscopia anterior: Desplazamiento medial de la pared lateral de la fosa nasal derecha con deformidad del cornete inferior derecho y oclusión de la fosa nasal.

Orofaringoscopia: Dentición mixta con movilidad en bloque de la hemiarcada superior derecha y aumento de volumen de consistencia pétreo que afectaba el vestíbulo, hasta las caras oclusales de los dientes.

Al examen físico extraoral: Se encontró asimetría facial marcada por aumento de volumen de consistencia pétreo y dolorosa en región hemifacial derecha, desnivel pupilar notorio y desplazamiento medial de la pared lateral de la fosa nasal homolateral.

Al examen intraoral: Se observó dentición mixta con movilidad en bloque de la hemiarcada superior derecha. Aumento de volumen duro pétreo que comprometía el vestíbulo bucal con extensión a caras oclusales de los dientes (Figura 1 A y B).



Figura 1 A. Aumento de volumen con deformidad nasogeniana. B. Dentición mixta de la hemiarcada superior derecha y aumento de volumen que compromete el vestíbulo y se extiende hasta las caras oclusales de los dientes. (Imagen de los autores previo de los consentimiento de los padres).

Estudio imagenológico: En reconstrucción axial en la TAC se observó un área mixta lítica y esclerótica, de límites definidos, con matriz en vidrio deslustrado, que ocupa la hemiarcada maxilar superior derecha y seno maxilar extendiéndose al piso orbitario, fosa pterigopalatina y septum nasal (Figura 2).

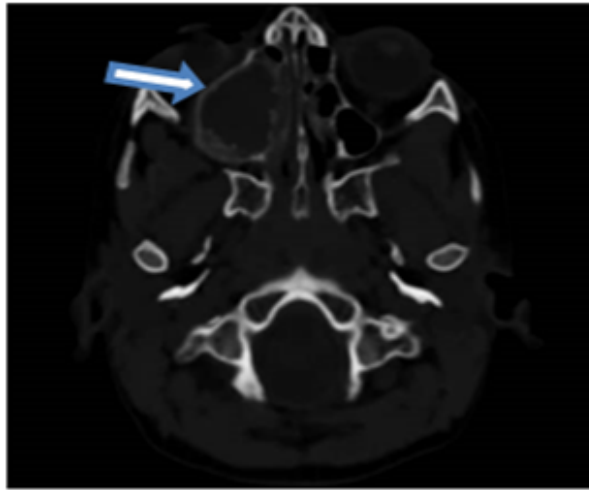


Figura 2 Reconstrucción axial en la TAC se observa un área mixta (lítica y esclerótica), de límites definidos, con matriz en vidrio deslustrado en hemiarcada maxilar superior derecha y seno maxilar extendiéndose al piso orbitario, fosa pterigopalatina y septum nasal homolateral. (Imagen de los autores).

Se decidió realizar estudios analíticos preoperatorios e histológico mediante biopsia incisional bajo anestesia general. El resultado recibido del servicio de Anatomía Patológica informó: Displasia fibrosa ósea. Teniendo en cuenta el compromiso estético, el daño funcional de las vías respiratorias y el rápido crecimiento se decide, en consulta interdisciplinaria, con la especialidad de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, abordaje quirúrgico debido al aumento de volumen progresivo y el compromiso para las funciones de la vía aerodigestiva superior.

Al considerar las manifestaciones compresivas, cosméticas y funcionales óculonasosinusales, en consulta con la especialidad de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello; se realizó previa anestesia general orotraqueal, tratamiento quirúrgico mediante rinotomía lateral con incisión gingivo-bucal (degloving) (Weber Ferguson para exposición de pared anterior inferior, interna y orbitaria del maxilar superior (Figura 3 A y B).



Figura 3 A. Incisión y maxilectomía anterior, medial e inferior. B. Weber Ferguson. (Imágenes de los autores).



Durante intervención quirúrgica se realizó maxilectomía anterior, interna e inferior parcial, incluyendo en el bloque todo el tejido fibrótico y el incisivo lateral superior derecho, canino superior derecho, primero y segundo premolares superiores derechos y primero y segundo molar homolateral, quedando solo el folículo del tercer molar superior derecho. Se aplicó taponamiento nasal anterior bilateral durante 48 horas, antimicrobianos, analgésicos.

A los siete días, se concede el alta y se cita para seguimiento por consulta para evolución clínica, imagenológica y terapéutica postoperatoria. Después de ocho meses el paciente muestra evolución satisfactoria (Figura 4 A, B y C).

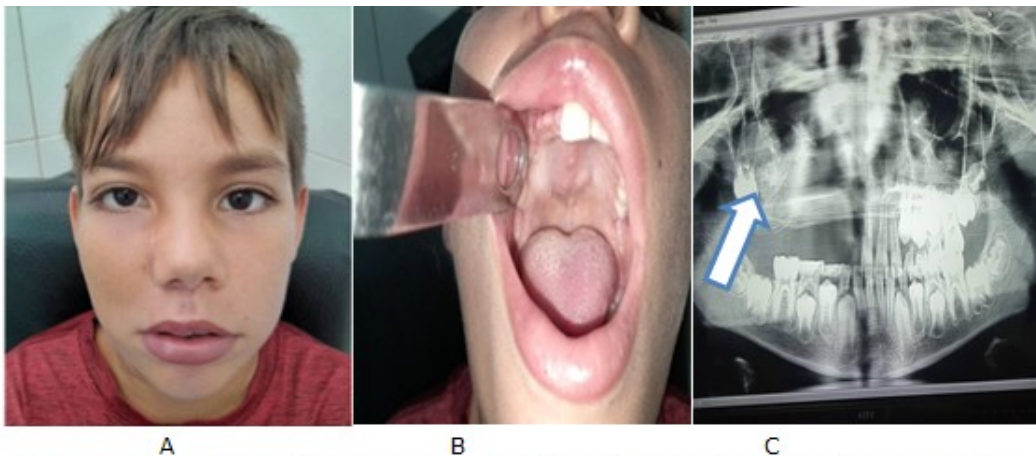


Figura 4 A. Simetría facial. B y C. Ausencia del incisivo lateral superior derecho, canino superior derecho, primero y segundo premolares superiores derechos y primero y segundo molar homolateral. (Imágenes de los autores).

## DISCUSIÓN

La displasia fibrosa afecta cualquier hueso del cuerpo. Puede incluir selectivamente un hueso (monostótica) o múltiples huesos (poliostótica).<sup>(1,2)</sup> Los huesos que se afectan con mayor frecuencia son los del cráneo y la cara, los huesos largos en brazos y las piernas, pelvis y costillas.

Según Valentini et al.,<sup>(12)</sup> la displasia fibrosa representa el 2,5 % de las lesiones óseas y el 7 % de los tumores benignos, con una incidencia entre 1:4 000 a 1:10 000 y ligera predilección por el sexo femenino. Con frecuencia, aumenta en las primeras décadas de la vida y se estabiliza con la madurez esquelética. Puede ocasionar: asimetría facial debido al crecimiento lento de la masa tumoral, fracturas patológicas, distopia orbitaria, epifora, estrabismo, diplopía, proptosis, estrabismo, ceguera, sordera, parálisis facial, acúfenos y obstrucción nasal.

Aunque las lesiones con poca frecuencia tienen crecimiento rápido, pueden asociarse; aunque con poca frecuencia a: mucocelos, quistes aneurismáticos, siendo rara la transformación maligna, solo en menos del 1 % de los enfermos con DF. En el caso descrito, no existió coincidencia en relación con



el sexo, pero coincidió con lo descrito por Jiménez et al.,<sup>(7)</sup> Adetayo et al.<sup>(9)</sup> y Díaz et al.<sup>(10)</sup> en relación con la edad, localización más frecuente y manifestaciones clínicas, que en el caso descrito, predominó la deformidad facial y la obstrucción nasal.

Guzmán et al.,<sup>(11)</sup> en uno de los casos descritos, con diferencia de un año de edad; encontraron una tumoración de consistencia dura en maxilar superior derecho, obstrucción nasal y asimetría facial. En el caso descrito, los autores observaron coincidencia en la consistencia y localización de la tumoración, pero el paciente mostró además, dentición mixta, con movilidad en bloque de la hemiarcada superior derecha y la tumoración incluyó vestíbulo bucal, hasta las caras oclusales de los dientes, lo que hizo más complejo el abordaje y la exéresis de todo el tejido infiltrado.<sup>(11,12,13)</sup>

En relación al comportamiento clínico y de acuerdo a los criterios de Tuñón et al.,<sup>(13)</sup> los pacientes se pueden clasificar en: inactivos (estables sin crecimiento); no agresivos: (crecimiento lento); agresivos: (crecimiento rápido, presencia o no de dolor, parestesia, fracturas patológicas, transformación maligna y lesiones secundarias asociadas). El caso descrito se definió como no agresivo y desde el punto de vista diagnóstico tal y como señalan los autores la TC y la biopsia incisional definieron el diagnóstico.<sup>(14,15)</sup>

El tratamiento quirúrgico incluye la resección quirúrgica de la lesión, considerando la exposición completa del área afectada y la escisión radical; seguida de reconstrucción; se tuvo en cuenta: conservación de la función, prevención de complicaciones y resultado estético.<sup>(10,11)</sup> En el caso objeto de estudio, se realizó incisión de Weber Ferguson modificada, que expuso: fosas nasales, maxilar superior, etmoides, órbita, cara inferior de base del cráneo. Este abordaje permitió reseca el plano palatodentario o infraestructura y maxilectomía medial. Se consideró al escoger la técnica quirúrgica según la edad del paciente, manifestaciones clínicas, compromiso funcional y la reconstrucción del maxilar y la fosa nasal homolateral. Después de seis meses el paciente mantiene las fosas nasales, y el seno maxilar libre de recurrencia o enfermedad nasosinusal.

## CONCLUSIONES

La displasia fibrosa es una enfermedad esquelética que se caracteriza por el reemplazo del hueso normal por tejido óseo fibroso. La enfermedad puede afectar cualquier hueso del cuerpo, por lo general los huesos del cráneo y la cara. Muchos enfermos pueden tener síntomas debido a la deformidad y desplazamiento de estructuras adyacentes a las lesiones. Aunque los bifosfonatos pueden reducir el dolor, la cirugía correctamente indicada, puede corregir deformidades, eliminar síntomas y alteraciones funcionales y estéticas.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Von Recklinghausen F. Die fibrose oder deformierende ostitis, die osteomalacie und die osteoplastische carcinose in ihren gegenseitigen beziehungen [Internet]. Berlin: Festschr, Rudolf Virchow; 1891 [citado 17 Abr 2024]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/?term=1.%09Von+Recklinghausen+F.+Die+fibrose+oder+deformierende+ostitis%2Cdie+osteomalacie+und+die+osteoplastische+carcinose+in+ihren+gegenseitigen+beziehungen>
2. McCune DJ. Osteitis fibrosa cystica. The case of a nine year old girl who also exhibitis precocious puberty, multiple pigmentation of the skin and hyperthyroidism. Am J Dis Child [Internet] 1936 [citado 17 Abr 2024];52:743-5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/?term=2.%09McCune+DJ.+Osteitis+fibrosa+cystica.+The+case+of+a+nine+year+old+girl+who+also+exhibitis+precocious+puberty%2C+multiple+pigmentation+of+the+skin+and+hyperthyroidism.+Am+J+Dis+Child.+1936>
3. Albright F, Butler AM, Hampton AO, Smith P. Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, áreas of pigmentation and endocrine dysfunction with precocious puberty in females. N Engl J Med [Internet]. 1937 [citado 17 Abr 2024];216:727-9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/?term=3.%09Albright+F%2C+Butler+AM%2C+Hampton+AO%2C+Smith+P.+Syndrome+characterized+by+oste%3ADtis+fibrosa+disseminata%2C+%3A1reas+of+pigmentation+and+endocrine+dysfunction+with+precocious+puberty+in+females.+N+Engl+J+Med.1937%3B216%3A+727->
4. Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. Arch Surg [Internet]. 1938 [citado 17 Abr 2024];36:874. Disponible en: [https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/?term=4.%09Lichtenstein+L.+Polyostotic+fibrous+dysplasia.+Arch+Surg.1938%3B36%3A874&sort=date&show\\_snippets=off&filter=simsearch1.fha](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/?term=4.%09Lichtenstein+L.+Polyostotic+fibrous+dysplasia.+Arch+Surg.1938%3B36%3A874&sort=date&show_snippets=off&filter=simsearch1.fha)
5. Perdigão PF, Pimenta FJ, Castro WH, De Marco L, Gomez RS. Investigation of the GSalph gene in the diagnosis of fibrous dysplasia. Int J Oral Maxillofac Surg [Internet]. 2004 [citado 17 Abr 2024];33(5):498-501. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15183415/>
6. Weinstein LS. G(s)alpha mutations in fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. J Bone Miner Res [Internet]. 2006 [citado 17 Abr 2024];21 Suppl 2:120-4. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17229000/>
7. Jiménez C, Schneider P, Baudrand R, García H, Martínez A, Mendoza C, et al. Caracterización clínica de pacientes chilenos con displasia fibrosa/síndrome de McCune-Albright. Rev Med Chil [Internet]. 2022 [citado 17 Abr 2024];150(10):1275-1282. Disponible en: [https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-98872022001001275](https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872022001001275)
8. Schwartz DT, Alpert M. The malignant transformation of fibrous dysplasia. Am J Med Sci [Internet]. <http://revistaamc.sld.cu/>

- 1964 [citado 21 Mar 2024];247:1-20. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14106874/>
9. Díaz de Miguez N. Tratamiento antireabsortivo-eficacia bifosfonatos. Rev Venez Endocrinol Metab [Internet]. 2007 [citado 21 Mar 2024];5(2):26-28. Disponible en: [http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1690-31102007000200009&lng=es](http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1690-31102007000200009&lng=es)
10. Adetayo OA, Salcedo SE, Borad V, Richards SS, Workman AD, Ray AO. Fibrous dysplasia: an overview of disease process, indications for surgical management, and a case report. Eplasty [Internet]. 2015 [citado 21 Mar 2024];15. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25848443/>
11. Guzmán Menco E, López Aparicio E, Harris Ricardo J. Displasia fibrosa: parámetros para la decisión quirúrgica. Rev habanera cienc méd [Internet]. 2018 [citado 21 Mar 2024];17(3):451-461. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1729-519X2018000300451](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1729-519X2018000300451)
12. Valentini V, Cassoni A, Terenzi V, Monaca M, Fadda MT, Zadeh R, et al. Our experience with surgical management of craniofacial fibrous dysplasia: what have changed in the last 10 years? Acta Otorhinolaryngol Ital [Internet]. 2017 [citado 21 Mar 2024];37(5):436-443. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5720872/>
13. Tuñón Álvarez MT, Ruiz Calleja A, Pérez de Nancrales G. The enigma of Henry IV's disease: Did he suffer from McCune-Albright syndrome/fibrous dysplasia? Rev Esp Patol [Internet]. 2023 [citado 21 Mar 2024];56(4):243-251. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37879821/#:~:text=Conclusion%3A%20We%20suggest%20that%20Henry%20IV%20may%20have,due%20to%20gain-of-function%20mutations%20in%20the%20GNAS%20gene>
14. Gun ZH, Arif A, Boyce AM. Fibrous dysplasia in children and its management. Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes [Internet]. 2024 Feb 01 [citado 21 Mar 2024];31(1):60-66. Disponible en: [https://journals.lww.com/co-endocrinology/abstract/2024/02000/fibrous\\_dysplasia\\_in\\_children\\_and\\_its\\_management.10.aspx](https://journals.lww.com/co-endocrinology/abstract/2024/02000/fibrous_dysplasia_in_children_and_its_management.10.aspx)
15. Rienzi T, Silveri C, Risso M, Mendoza B, Bianchi G. Displasia fibrosa poliostótica - síndrome de McCune-Albright: reporte de un caso. Rev Méd Urug [Internet]. 2021 Mar [citado 29 Jun 2024];37(1):e701. Disponible en: [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1688-03902021000102701&lng=es](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-03902021000102701&lng=es)

## CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores no declaran no tener conflictos de intereses.

## DECLARACIÓN DE AUTORÍA

Jorge Santana-Álvarez (Conceptualización. Curación de datos. Análisis formal. Investigación. Metodología. Recursos. *Software*. Supervisión. Validación. Visualización. Redacción. Redacción-revisión y edición).

Yuslaidy de Los Ángeles López-Consuegra (Conceptualización. Curación de datos. Análisis formal. Investigación. Recursos. Visualización).

Reynier Ramírez-Suárez (Conceptualización. Curación de datos. Investigación. Recursos. *Software*. Visualización. Redacción).

Rachel Peña-Reyes (Conceptualización. Investigación. Visualización).