

Displasia craneofacial

Cariofacila Dysplaisa

Duniel Abreu Casas^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-9975-2055>

Gustavo Guerrero Guerrero¹ <https://orcid.org/0000-0003-3378-5820>

Moisés Banks Díaz¹ <https://orcid.org/0000-0001-6326-7325>

Oscar Estrada Camacho¹ <https://orcid.org/0000-0003-0447-277X>

Bianchy González Pérez¹ <https://orcid.org/0000-0002-9496-0795>

Claudia La O Cruz¹ <https://orcid.org/0000-0003-1893-5042>

¹Instituto de Neurología y Neurocirugía (INN), Servicio de Neurocirugía. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: dr.abreucasas@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La displasia craneofacial es una afección benigna en la que el hueso es reemplazado por tejido fibro-óseo estructuralmente defectuoso. Es causada por una mutación poscigótica activadora del gen que codifica la subunidad α de la proteína G estimuladora. Los estudios imagenológicos sugieren el diagnóstico, que debe confirmarse a través del estudio anatomopatológico. No se dispone en la actualidad de un tratamiento medicamentoso específico.

Objetivo: Presentar un caso clínico de fibrosa monostótica craneofacial.

Caso clínico: Paciente de sexo femenino de 50 años de edad que fue atendida en el servicio de Neurocirugía, del Instituto de Neurología y Neurocirugía en el mes de octubre del 2022. En el año 2019 comenzó a presentar inflamación del párpado inferior derecho, fue vista, en primera instancia, por un servicio de oftalmología donde es tratada por probable cuadro alérgico. Hace seis meses notó aumento de volumen en globo ocular

derecho más disminución de la agudeza visual ipsilateral. En el estudio de tomografía simple de cráneo se apreció imagen hiperdensa que pudo estar en correlación a una lesión fibrosa. Se realizó el procedimiento quirúrgico y mediante el estudio anatomopatológico con tinción de hematoxilina y eosina se observó trabéculas óseas incurvadas, desorganizadas con fondo de tejido fibroso.

Conclusiones: La displasia fibrosa monostótica craneofacial es una enfermedad rara, de progresión lenta y baja incidencia, que requiere de un análisis diagnóstico multidisciplinario eficiente para su manejo. El diagnóstico y el ajuste óptimo del tratamiento de manera precoz son importantes para obtener resultados quirúrgicos y clínicos favorables.

Palabras clave: displasia fibrosa; neurocirugía; monostótica; polioestótica.

ABSTRACT

Introduction: Craniofacial dysplasia is a benign condition in which bone is replaced by structurally defective fibro-osseous tissue. It is caused by a postzygotic activating mutation of the gene encoding the α subunit of the stimulatory G protein. Imaging studies suggest the diagnosis, which must be confirmed through pathology. There is currently no specific drug treatment available.

Objective: To report a clinical case of craniofacial monostotic fibrosis.

Clinical case report: We report the case of a 50-year-old female patient who was treated in the Neurosurgery service at the Neurology and Neurosurgery Institute in October 2022. In 2019, she began to present inflammation of the lower right eyelid, she was first seen by an ophthalmology service where she was treated for a probable allergic condition. Six months ago she noted volume increase in her right eyeball plus a decrease in ipsilateral visual acuity. In the simple skull tomography study, a hyperdense image was observed that could be correlated to a fibrous lesion. The surgical procedure was performed and the anatomopathological study with hematoxycillin and eosin staining revealed curved, disorganized bone trabeculae with background of fibrous tissue. **Conclusions:** Craniofacial monostotic fibrous dysplasia is a rare disease with slow progression and

low incidence, which requires efficient multidisciplinary diagnostic analysis for its management. Early diagnosis and optimal adjustment of treatment are important to obtain favorable surgical and clinical results.

Keywords: fibrous dysplasia; neurosurgery; monostotic; polyostotic.

Recibido: 16/12/2022

Aceptado: 07/02/2023

Introducción

La displasia fibrosa fue descrita por primera vez en 1891 por Von Recklinghausen.⁽¹⁾ En esta enfermedad la estructura ósea es reemplazada por tejido osteofibrótico con osteogénesis inmadura que conduce a una desorganización del hueso.⁽²⁾ Es una afección benigna, de progresión lenta y de base genética con un patrón no hereditario. Es inducida por una mutación poscigótica en el gen GNAS1 (codifica la subunidad α de la proteína G estimuladora), localizado en el cromosoma 20q13 de la subunidad alfa de las proteínas G, de las células madre embrionarias pluripotenciales, durante la embriogénesis. En dependencia del grado de afectación de los componentes esqueléticos esta entidad puede presentarse con afección de un solo hueso (displasia fibrosa monostótica) o múltiples huesos (displasia fibrosa poliostótica),^(3,4,5) esta última puede estar asociada con el síndrome de McCune-Albright.^(6,7)

Presenta una incidencia de 1:4000-1:10 000, por lo que se considera una enfermedad rara. Tiene una ligera predilección femenina y se presenta en las primeras tres décadas de la vida. La forma que se observa con más frecuencia es la monostótica, que representa del 70 %-85 % de los casos. Las localizaciones de la displasia fibrosa que se afectan con más frecuencia, y en orden de frecuencia, son las costillas, fémur, tibia, maxilar, mandíbula, calota craneal y húmero.^(3,8) Cuando los huesos esfenoides,

cigomático, frontonasal y huesos de la base del cráneo están comprometidos, la enfermedad se denomina displasia fibrosa craneofacial.^(9,10)

El diagnóstico se efectúa mediante la anamnesis y el examen clínico acompañado de estudios de imagenología (Rx simple, tomografía axial computarizada o resonancia magnética). Imagenológicamente, las lesiones de displasia fibrosa se caracterizan por presentar un aspecto de vidrio deslustrado. Puede ser unilocular o multilocular y, generalmente, está asociada con la expansión de la cortical ósea. La tomografía computarizada resulta útil tanto para el diagnóstico como para el seguimiento de las lesiones óseas, ya que define mejor su extensión, permite cuantificar el diámetro del canal óptico en casos de afectación craneal y valorar la existencia de quistes óseos aneurismáticos y fisuras. Esta técnica imagenológica, además, es esencial en la planificación del tratamiento y en el procedimiento.⁽¹¹⁾

Las manifestaciones clínicas relacionadas con la afectación ósea suelen aparecer en la infancia o adolescencia, en el 80 % de los casos se inicia antes de los 15 años. Es común que cuanto menor sea la edad de inicio de los síntomas, mayor es la gravedad de la enfermedad. El dolor suele ser uno de los síntomas más frecuentes, puede asociarse a fracturas, deformidades o quistes óseos, y de forma muy infrecuente, al desarrollo de un sarcoma óseo.⁽¹²⁾ Las formas monostóticas pueden ser asintomáticas y detectarse de forma casual. Las lesiones craneofaciales pueden acompañarse de manifestaciones clínicas que se derivan del desplazamiento de estructuras vecinas debido al crecimiento progresivo tumoral. Estas se caracterizan por la aparición de una tumoración, que puede estar acompañada de una asimetría facial, quistes hemorrágicos, hernias a través de orificios craneales y, según su localización, conducir a una pérdida de visión por afectación del nervio óptico, o a una pérdida auditiva.⁽¹³⁾

En los estudios de laboratorio la fosfatasa alcalina, con frecuencia se encuentra elevada, pero el calcio, fósforo y vitamina D están dentro de rango no patológico. En cualquier caso, el diagnóstico se confirma con la biopsia.

El objetivo del estudio fue presentar un caso clínico de fibrosa monostótica craneofacial.

Caso clínico

Paciente femenina de 50 años de edad, de manualidad diestra, de color de la piel mestiza, procedencia rural, con antecedentes de hipertensión arterial e hipotiroidismo. Hace, aproximadamente, tres años inició con inflamación del párpado inferior derecho. Fue evaluada, vista en primera instancia por un servicio de oftalmología donde fue tratada por probable cuadro alérgico. Seis meses antes de acudir al servicio de neurocirugía notó aumento de volumen en globo ocular derecho más disminución de la agudeza visual ipsilateral, acompañado de cefalea occipital tipo pulsátil mantenida, con respuesta parcial a la analgesia.

Al examen físico se observó:

- Hiperemia leve en conjuntiva bulbar derecha y conjuntiva izquierda normal. Medios refringentes transparentes y segmentos anteriores sin alteración en ambos ojos. En ojo derecho defecto pupilar aferente relativo (pupila de Marcus Gunn), limitación discreta de movimiento ocular de musculatura extrínseca de recto externo e inferior, quemosis, lagofthalmos.
- Agudeza visual afectada en ojo derecho, mejor corregida en 90 VAR (resolución del ángulo visual) y en ojo izquierdo 100 VAR.
- Test de Ishihara de visión de colores (21 láminas de 21) normal.
- Test de sensibilidad de contraste Pelli Robson afectada en ojo derecho a 3 metros (1,50) y a 1 metro (1,20) y normal en ojo izquierdo a 3 metros (1,65) y a 1 metro (1,65)
- Proptosis derecha con exoftalmometría en ojo derecho 23 mm y en izquierdo 18 mm.
- Fondo de ojo: en ojo derecho disco óptico de bordes elevados y borramiento de todos los sectores, excepto temporal, mácula y vasos normales, retina periférica con buena coloración. Ojo izquierdo sin alteraciones.
- Campimetría: disminución profunda de la sensibilidad en campo nasal superior del ojo derecho.

Examen de neuroimagen y neuroftalmológico

Durante su ingreso se le realizó un estudio de tomografía computarizada de cráneo simple (fig. 1 y fig. 2), en el que se observó una imagen hiperdensa en la región craneofacial derecha que ocupa la porción orbitocigomática con extensión a los huesos maxilar y etmoidal.

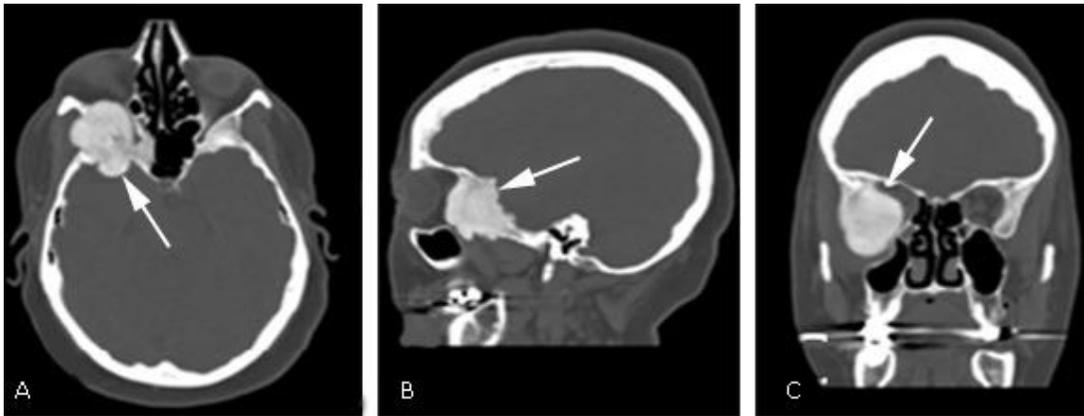


Fig. 1 - Tomografía computarizada de cráneo en ventana ósea. A). Corte axial, la flecha blanca indica la expansión medial de la lesión. B). Corte sagital, la flecha blanca señala la extensión de la lesión hacia el piso de la órbita y seno maxilar. C). Corte coronal, la flecha blanca muestra como la lesión involucra el piso y la porción más lateral del agujero y canal óptico.

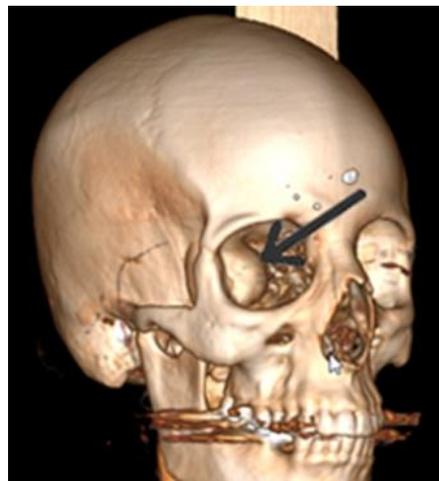


Fig. 2 - Reconstrucción tridimensional de cráneo en 3D. La flecha de color negro indica la lesión tumoral craneofacial que ocupa la órbita con extensión a región cigomática y maxilar.

La paciente fue valorada por el servicio de neurooftalmología, donde se le realizó una tomografía de coherencia óptica. El estudio mostró resultados compatibles con una compresión del nervio óptico derecho (fig. 3).

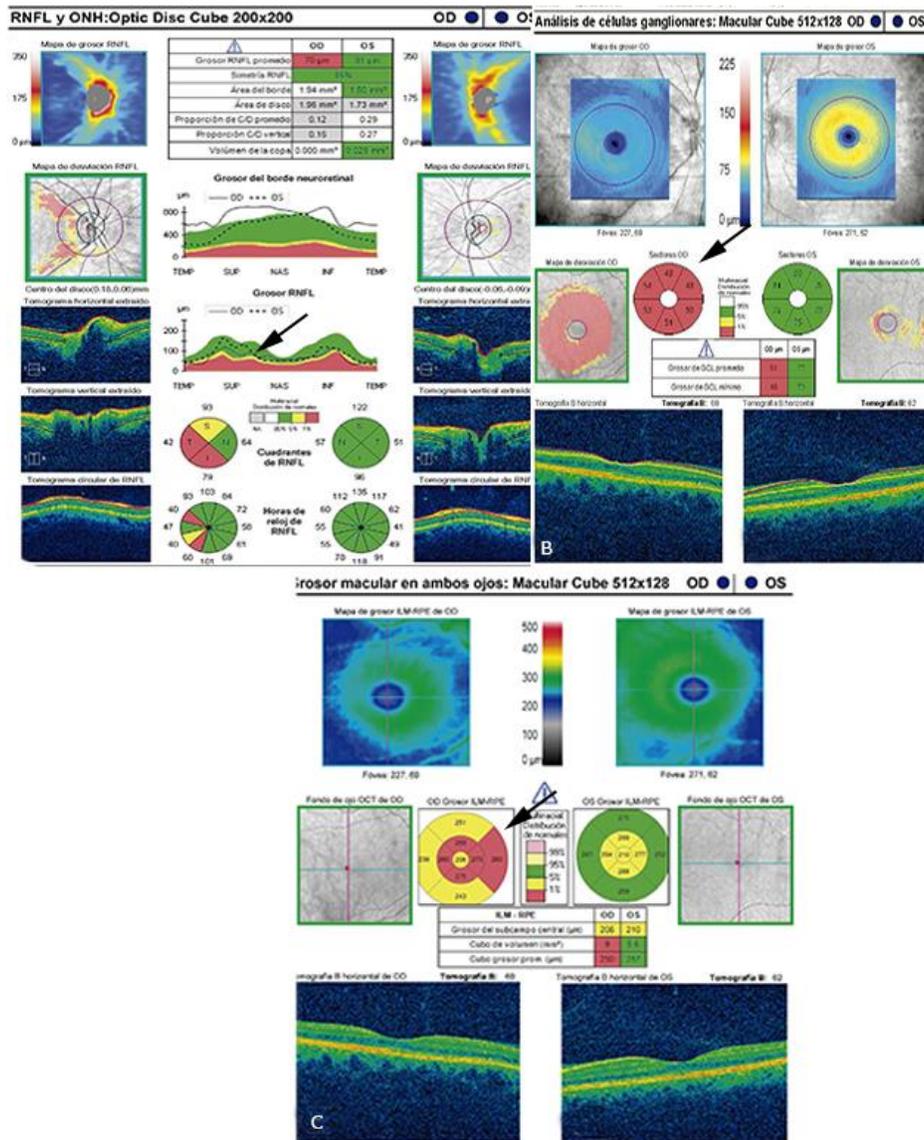


Fig. 3 - Estudio tomográfico de coherencia óptica. A). Estudio del ojo derecho. La flecha negra indica una disminución del grosor macular. B). Imagen del ojo derecho, que muestra el complejo de células ganglionares (flecha negra) de la retina disminuido. C). Imagen del ojo derecho que muestra la capa de fibras nerviosas de la retina peripapilar (flecha negra) disminuida en el sector temporal.

Proceder quirúrgico

Para la intervención quirúrgica la paciente fue colocada en posición de decúbito supino con cabeza fija en el cabezal de Mayfield lateralizada hacia la izquierda. Se realizó una incisión frontotemporal derecha hasta el pabellón auricular, se profundizó por planos hasta que el músculo temporal quedó expuesto; se procedió a desinsertar este hasta quedar expuestos el arco cigomático, hueso frontal y temporal derechos. Se realizó craniectomía frontotemporal de forma triangular por medio de tres agujeros de trépano. Una vez completada la craniectomía se visualizó la lesión tumoral pétreo de contextura similar al hueso, fija, que comprometía al ala mayor del esfenoides y la porción posterolateral de la órbita. La lesión se encontraba adherida a la duramadre. Una vez en el lugar se procedió a trabajar la lesión extraduralmente con un instrumental tipo gubia y kerrison, hasta visualizar el conducto del nervio óptico. Se procedió a reseca la cara lateral del conducto, para lograr la liberación del nervio. Una vez lograda la liberación del nervio óptico se continuó el abordaje de la lesión de manera extracraneal a nivel de la cara lateral de la órbita, se procedió a disminuir el grosor de la lesión en tres cm de profundidad mediante instrumento de fresado de alta velocidad.

Se observó la musculatura ocular extrínseca y la grasa periorbitaria, que comprometían estructuras neurovasculares importantes, por lo que no se realizó la resección completa de la lesión; se enviaron muestras para el análisis anatomopatológico. El proceder empleado permitió reseca, aproximadamente, el 80 % de la lesión. Una vez completada la resección se procedió a realizar hemostasia de la zona, tracción dural y finalmente el cierre, por planos, de la herida. No se presentaron complicaciones transoperatorias.

Evolución y diagnóstico patológico

La paciente tuvo una evolución posoperatoria favorable. La cefalea occipital desapareció y se comprobó una discreta recuperación de la agudeza visual por examen clínico y oftalmológico. No se presentaron complicaciones posoperatorias. El estudio anatomopatológico concluyó que la lesión reseca, mediante la intervención quirúrgica, se correspondía con una displasia fibrosa (fig. 4).

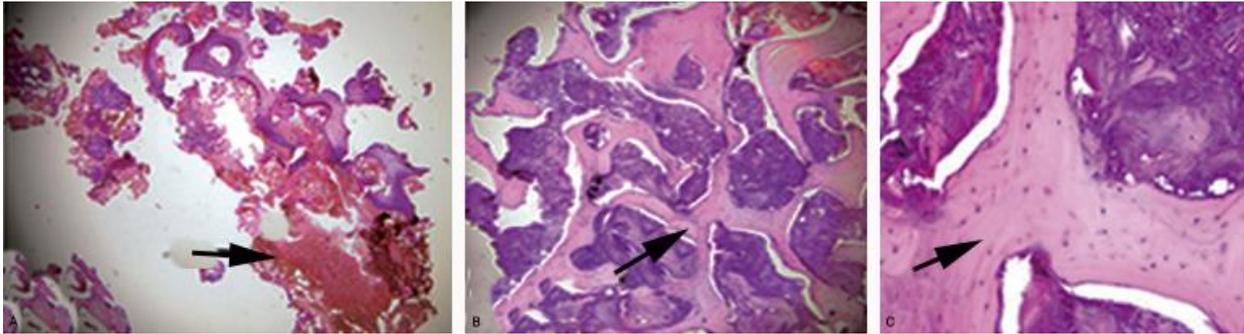


Fig. 4 - Bajo visión de microscopio en A). 10X, B). 20X y C). 40X con tinción de hematoxilina-eosina. Las imágenes se corresponden con fragmentos de la lesión extraída quirúrgicamente donde las flechas negras indican las trabéculas óseas incurvadas, desorganizadas con fondo de tejido fibroso, macrófagos espumosos, hemorragia y nódulos de cartílago hialino.

Cuarenta y ocho horas posteriores a la intervención quirúrgica se realizó una tomografía computarizada simple de cráneo. Las imágenes permitieron corroborar que se había realizado una resección subtotal de la lesión (fig. 5).

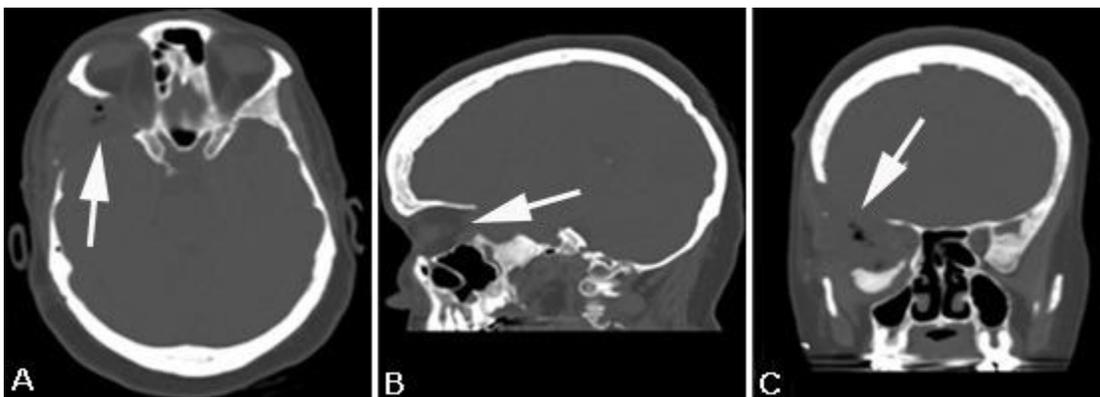


Fig. 5 - Imágenes de Tomografía computarizada de cráneo simple posoperatoria de ventana ósea. A). Corte axial, la flecha blanca indica la resección de la expansión medial de la lesión. B). Corte sagital, la flecha blanca muestra la resección de la lesión hacia el piso de la órbita y seno maxilar y C). Corte coronal, la flecha blanca señala que el procedimiento quirúrgico liberó el espacio que ocupó la lesión en la base y porción más lateral del agujero y canal óptico.

Discusión

La displasia fibrosa suele manifestarse durante las primeros tres décadas de vida^(14,15) en aproximadamente el 60 % de los pacientes con displasia fibrosa poliostótica sintomático, ocurre antes de los 10 años.⁽¹⁴⁾ Sin embargo, el diagnóstico de esta enfermedad en la edad adulta no es infrecuente.⁽¹¹⁾ La distribución por género de la displasia fibrosa se ha informado de forma variable, pero es, aproximadamente, igual.^(16,17)

Los problemas oculares ocurren entre el 20 % y el 35 % de los pacientes con displasia fibrosa craneofacial.⁽¹⁸⁾ La afectación ocular de la displasia fibrosa puede manifestarse clínicamente como parte de procesos primarios o secundarios. El compromiso óseo orbitario primario del frontal, esfenoides y regiones etmoidales pueden presentarse comúnmente con proptosis, distopía e hipertelorismo o menos comúnmente con diplopía, extraocular parálisis musculares, epífora, neuralgia del trigémino, dolor de cabeza, periorbital y dolor retroorbitario, y pérdida visual. La progresión clínica de estas manifestaciones suele ser gradual e insidiosa, lo que está en correspondencia con que la displasia fibrosa se comporta, frecuentemente, como una masa de crecimiento lento.⁽¹⁹⁾

Las complicaciones oculares secundarias a la displasia fibrosa incluyen mucocele y formación de quistes óseos aneurismáticos, así como una rara posibilidad de transformación maligna, que se ha informado, principalmente, como menos del 1 %, pero que puede llegar a ser de hasta un 4 % en displasia fibrosa poliostóticos y síndrome de McCune-Albright.⁽²⁰⁾

El diagnóstico presuntivo de displasia fibrosa de primera instancia es difícil; porque aborda todas las posibles enfermedades que podrían presentarse de forma similar. En primer lugar, es necesario diferenciar dentro del grupo de enfermedades infrecuentes aquellas con mayor incidencia y tomarlas en consideración; así como revisar las de curso benigno y maligno, sin dejar fuera aquellas lesiones del hueso primarias o secundarias. El diagnóstico definitivo depende de la toma de la biopsia junto a los estudios

anatomopatológico, endocrinológico, y la gammagrafía ósea, para identificar otras lesiones insospechadas.⁽²¹⁾

Las opciones terapéuticas deben ser evaluadas en cada caso, después de valorar los factores relacionados con el paciente, su enfermedad, la disponibilidad de medicamentos y la tecnología de avanzada. Se recomienda el procedimiento quirúrgico, en aquellos casos, en los que sea posible realizar la excéresis completa de la lesión para evitar recidivas. Sin embargo, esta también está indicada en pacientes con manifestaciones clínicas deficitarias, asociadas al efecto compresivo de las lesiones o cuando la lesión afecta la estética facial y la función, como en este caso.⁽²¹⁾ En comparación con la descompresión profiláctica, la descompresión terapéutica del nervio óptico ha mostrado mejores resultados posoperatorios.⁽¹⁸⁾ En esta paciente la existencia de disminución profunda de la sensibilidad en el campo nasal superior del ojo derecho, conjuntamente con los resultados de la tomografía de coherencia óptica compatibles con una compresión del nervio óptico derecho, justificaron la utilización del proceder quirúrgico.

Los resultados visuales de la descompresión terapéutica del nervio óptico son, por lo general, favorables. *Amit* y otros reportaron que 58 (67,4 %) de 86 pacientes con nervios ópticos clínicamente dañados, que se sometieron a descompresión quirúrgica, mostraron una mejor función visual posoperatoria que antes de la cirugía.⁽²²⁾

La paciente que se reporta mostró una evolución posoperatoria favorable, con mejoría significativa de la cefalea occipital y discreta recuperación de la agudeza visual. Los riesgos asociados con la descompresión del nervio óptico comúnmente incluyen falta de mejoría en visión. También es posible observar deterioro visual y, con menor frecuencia, ceguera posoperatoria.⁽²³⁾ Estas complicaciones pueden surgir por edema y lesión del nervio óptico debido a vibración y energía térmica transferida a través del hueso, nervio hematoma de la vaina y oclusión de la arteria oftálmica como consecuencia de trombosis, hemorragia o espasmo vascular.

Se recomienda el seguimiento periódico para monitorear la recurrencia y la transformación maligna.

Conclusiones

La displasia fibrosa monostótica craneofacial es una enfermedad rara, de progresión lenta y baja incidencia, que requiere de un análisis diagnóstico multidisciplinario eficiente para su manejo. El diagnóstico y el ajuste óptimo del tratamiento de manera precoz son importante para obtener resultados quirúrgicos y clínicos favorables.

Referencias bibliográficas

1. Neelima C, Reddy P, Nirupama C, Kumar E. Priority of treatment in craniofacial fibrous dysplasia. *Ann Maxillofac Surg.* 2019 [acceso 05/12/2022];9(2):451. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6933985/pdf/AMS-9-451.pdf>
2. Couturier A, Aumaître O, Gilain L, Jean B, Mom T, André M, et al. Craniofacial fibrous dysplasia: A 10-case series. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2017;134(4):229-35. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anorl.2017.02.004>
3. A Carias A, Diaz V. Displasia fibrosa monostótica craneofacial. *Acta Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2022 [acceso 05/12/2022];49(4):315-319. Disponible en: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2022/02/1349483/09-displasia-fibrosa-monostotica-1.pdf>
4. Lame CA, Loum B, Diallo TB, Ndiaye CB, Diouf KMA, Fall A. Dysplasie fibreuse osseuse cranio-faciale: à propos de six observations. *Pan Afr Med J.* 2020 [acceso 05/12/2022];37. Disponible en: <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/37/271/full>
5. Song X, Li Z. Co-existing of craniofacial fibrous dysplasia and cerebrovascular diseases: a series of 22 cases and review of the literature. *Orphanet J Rare Dis.* 2021 [acceso 05/12/2022];16(1). Disponible en: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-021-02102-x>
6. Nilesh K, Punde P, Parkar MI. Craniofacial Fibrous Dysplasia of Zygomaticomaxillary Complex. 2017 [acceso 05/12/2022];6(3):6. Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5714985/pdf/wjps-6-369.pdf>

7. Bile-Gui LN, Ahoury J, Kabas RM. Imaging of advanced craniofacial fibrous dysplasia associated with McCune-Albright syndrome: A case report. *Eur J Radiol Open*. 2020 [acceso 05/12/2022];7:100208. Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7569405/pdf/main.pdf>

8. Díaz BV, Carias DA. Displasia fibrosa en seno etmoidal y esfenoidal: a propósito de un caso. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2021 [acceso 05/12/2022];81(1):68-71. Disponible en: <https://www.scielo.cl/pdf/orl/v81n1/0718-4816-orl-81-010068.pdf>

9. Konradi A. Fibrous dysplasia patients with and without craniofacial involvement report reduced quality of life inclusive of stigma, depression, and anxiety. *Chronic Illn*. 2022;18(4):927-36. DOI: <https://doi.org/10.1177/17423953211049436>

10. Gupta D, Garg P, Mittal A. Computed Tomography in Craniofacial Fibrous Dysplasia: A

Case Series with Review of Literature and Classification Update. *Open Dent J*. 2017 [acceso 05/12/2022];11(1):384-403. Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5543691/pdf/TODENTJ-11-384.pdf>

11. Florez H, Peris P, Guañabens N. Fibrous dysplasia. Clinical review and therapeutic management. *Med Clin (Barc)*. 2016;147(12):547-553. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2016.07.030>

12. Cruz-Ferreira AM. Craniofacial Polyostotic Fibrous Dysplasia Initially Diagnosed in a Primary Care Unit. *Korean J Fam Med*. 2019 [acceso 05/12/2022];40(1):58-60. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6351795/pdf/kjfm-17-0129.pdf>

13. Shi R, Li X, Zhang J, Chen F, Ma M, Feng Y, *et al*. Clinicopathological and genetic study of a rare occurrence: Malignant transformation of fibrous dysplasia of the jaws. *Mol Genet Genomic Med*. 2022;10(1):e1861. DOI: <https://doi.org/10.1002/mgg3.1861>

14. Hardy J, Karsy M, Makarenko S, Ward M, Couldwell WT. Hemorrhagic Fibrous Dysplasia with Acute Neurological Decline: Case Report and Review of the Literature. *World Neurosurg*. 2020;140:71-5. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2020.04.249>

15. Cai M, Ma L, Xu G. Clinical and radiological observation in a surgical series of 36 cases of fibrous dysplasia of the skull. *Clin Neurol Neurosurg.* 2012;114:254-9.
16. Gokce E, Beyhan M. Radiological findings of craniofacial fibrous dysplasia. *Turk Neurosurg.* 2018 [acceso 05/12/2022]. Disponible en: http://www.turkishneurosurgery.org.tr/summary_en_doi.php3?doi=10.5137/1019-5149.JTN.24627-18.2
17. Chung EM, Murphey MD, Specht CS. Pediatric orbit tumors and tumorlike lesions: osseous lesions of the orbit. *Radiographics.* 2008;28:1193-214.
18. Dalle Carbonare M, Manisali M. Surgical management of syndromic versus non-syndromic craniofacial fibrous dysplasia: a systematic review and meta-analysis. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2022;60(9):1166-75. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.bjoms.2022.06.002>
19. Burke AB, Collins MT, Boyce AM. Fibrous dysplasia of bone: craniofacial and dental implications. *Oral Dis.* 2017;23(6):697-708. DOI: <https://doi.org/10.1111/odi.12563>
20. Javaid MK, Boyce A, Appelman-Dijkstra N, Ong J, Defabianis P, Offiah A, *et al.* Best practice management guidelines for fibrous dysplasia/McCune-Albright syndrome: a consensus statement from the FD/MAS international consortium. *Orphanet J Rare Dis.* 2019;14(1):139. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13023-019-1102-9>
21. Boyce AM. *Fibrous Dysplasia.* South Dartmouth (MA): MDText.com; 2000.
22. Amit M, Collins MT, FitzGibbon EJ. Surgery versus watchful waiting in patients with craniofacial fibrous dysplasia: a meta-analysis. *PLoS One.* 2011;6:e25179.
23. Cutler CM, Lee JS, Butman JA, FitzGibbon EJ, Kelly MH, Brillante BA, *et al.* Long-term outcome of optic nerve encasement and optic nerve decompression in patients with fibrous dysplasia: risk factors for blindness and safety of observation. *Neurosurgery.* 2006.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.