Rev. Cub. Pediat. 39: 321-338, May-Jun. 1967

Displasia fibro-ósea facial (*)

(*Estudio de 8 casos en una familia*) (**)

Por los Dres.:

D. Sosa Bens,(***) S. Santana Sánchez,(****)
J. Jordán Desquirón,(*****) Irma Royo Muñoz(****)
y Miren Arana Larrea(****)

La displasia fibro-ósea facial es una enfermedad hereditaria, no ligada al sexo, de aspecto tumoral benigna específica de los huesos de la cara, principalmente de los maxilares. Se caracteriza histológicamente por una maduración ósea detenida en una etapa de hueso fibroso, con un crecimiento lentamente progresivo desde los primeros años de la vida para alcanzar su máxima expresión alrededor de la pubertad, en que se deforman notablemente las facciones. Después de esta edad presenta una fase de inactividad aparente y comienza una involución espontánea al final de la madurez ósea (18 a 23 años) hasta la desaparición casi total de las manifestaciones en la proximidad de la tercera década de la vida.

La clasificación de las lesiones benignas fibróseas de los huesos del cráneo y cara, ha sido motivo de diversas controversias, encontrándose en la literatura médica un gran número de sinónimos tales como osteitis fibrosa localizada, ósteodistrofia localizada, fibroma no osificante, ósteofibroma, ósteofibroma juvenil, querubinismo, etc., según los autores hayan considerado su etiología de origen infeccioso, displásico o tumoral y a veces dependiendo algunas de ellas arbitrariamente de la cantidad relativa y del carácter del estroma y del hueso presente en las lesiones[3,8,7,11,19,20,21,22]

W. A. Jones en 1931 presentó 4 casos de esta enfermedad en una familia denominándola "Quistes multiloculares de los maxilares", publicando este trabajo[9] en 1933 y después con otras observaciones sobre los mismos[10] en 1938 y[11] en 1952, pero designándolas ya como "Displasia fibrosa de los maxilares o querubinismo".

Lichtenstein[12] (1936) definió la displasia fibrosa poliostótica y en 1942 la variante monostótica de esta entidad que afectan a otros huesos del esqueleto pero excluyendo los de la cara.

Schlumberger[17] (1946) describió 67 casos de displasia fibrosa ósea señalando en 5 lesiones de los maxilares supe-

(*) Trabajo presentado en la Sociedad Cubana de Pediatría en noviembre de 1966.

(**) Del Servicio de Pediatría del Hospital Militar Central "Dr. Luis Díaz Soto", Habana del Este, Habana, Cuba.

(***) Jefe del Departamento de Pediatría del Hospital Militar Central "Dr. Luis Díaz Soto", Habana del Este, Habana, Cuba.

(****) Pediatras en el Departamento de Pediatría del Hospital Militar Central "Dr. Luis Díaz Soto", Habana del Este, Habana, Cuba.

(*****) Jefe del Servicio de Radiología del Hospital Militar Central "Dr. Luis Díaz Soto", Habana del Este, Habana, Cuba.

riores, en 2 de la mandíbula y considerando a los casos de localización facial como una variante de la forma monostótica de *Lichtenstein*. Al referirse a la patogenia, la planteó como una reacción anormal, no específica capaz de producir hipertrofia del tejido conectivo, semejante a otros procesos reparativos como los observados en ósteomielitis, raquitismo, cicatrización de fracturas, etc.

Thoma[20] (1960) consideró que el término monostótica debía aplicarse cuando se afecta un solo hueso de la cara, principalmente el maxilar inferior, no debiéndose emplear el término poliostótico cuando están afectados varios huesos de la cara, ya que el mismo se emplea en la afección ósea del síndrome de Albright.

Shafer[19] (1959), *Tiecke*,[21] (1960) y *Waldrom*[22] (1965) describieron esta entidad con el nombre de querubinismo *Jones*[10,11] y argumentaron que los hallazgos clínicos, radiológicos e histológicos eran similares a los encontrados en los casos de displasia fibroósea.

Crane y *Walgamat*[4] (1948) estudiando 11 casos de displasia fibroósea de los maxilares afirmaron, después de observar la hipertrofia del tejido conjuntivo y la presencia de un número variable de osteoclastos gigantes, que no existían diferencias histológicas entre las formas de displasia fibrosa monostótica, poliostótica y el fibroma no osificante.

R. Reed[15] (1965) siguiendo el curso evolutivo de una lesión ósea por biopsias seriadas durante varios años, comprobó que la misma entidad pueden mostrar cuadros histológicos compatibles con enfermedades diferentes según el grado de evolución alcanzado.

W. Eger[5] (1962) señaló que como el tejido óseo reacciona en muy pocas formas diferentes, no es posible que todos los procesos patológicos que afecten al esqueleto produzcan alteraciones histológicas específicas.

Estos conceptos explican la variada terminología que los distintos autores utilizan para la misma entidad, así como también el porqué se usa el mismo nombre, a veces, para designar un amplio grupo de enfermedades muy disímiles entre sí.

Después que *Lichtenstein*[13] (1936) describió la displasia fibrosa poliostótica, se ha venido haciendo un abuso indiscriminado de este término para designar enfermedades distintas.

En la actualidad debe utilizarse el término displasia fibroósea facial para designar a la enfermedad ósea localizada exclusivamente a los huesos de la cara, que toma con predilección los maxilares, cuya etiología es el defecto de un gene posiblemente autosómico, con carácter dominante, que puede mostrar un grado distinto de penetrabilidad, y separarla del grupo de lesiones que aunque pueden afectar los mismos huesos, y tener cuadros clínico, radiológico e histológico similiares, pero no tienen la transmisión genética.

Berger y *Jaffee*[3] (1953) pensaron en la etiología genética de esta enfermedad al manifestar que la misma estaba relacionada con una embriogenia defectuosa, pudiendo explicar así más satisfactoriamente la similitud del cuadro clínico, la evolución y la incidencia familiar.

Normalmente el tejido óseo está sometido a un proceso de destrucción y reconstrucción continuo en el que intervienen hormonas, vitaminas, minerales, mucopoli sacáridos y enzimas complejas, cuyo equilibrio constante es mantenido por la actividad de los osteoclastos y osteoblastos, logrando como objetivo final la mineralización del tejido óseo y el recambio constante de sus

elementos. El defecto genético observado en este proceso determina una inmadurez transitoria de los complejos sistemas enzimáticos que intervienen en el metabolismo del tejido óseo pero con localización a los huesos que provienen del primer arco branquial del embrión. La involución espontánea de la displasia fibroósea facial, parece coincidir con la madurez tardía de los referidos sistemas enzimáticos.

La displasia fibroósea facial por lo general afecta a ambos lados de la cara y más raramente un solo lado. La localización común es en los máxilares afectando toda la extensión de estos huesos en forma de focos múltiples o aislados. Otros huesos de la cara pueden ser tomados aunque menos frecuentemente.

Esta enfermedad comienza a desarrollarse desde los 2 ó 3 años de edad y raramente produce síntomas dolorosos pero a veces la presión ejercida sobre un nervio, es capaz de acarrear sensaciones dolorosas o entumecimientos en el área correspondiente. El hueso afectado presenta un aumento de volumen de aspecto tumoral que puede extenderse a toda la superficie del mismo, o estar en forma más localizada. Al comienzo los niños presentan un aspecto grácil de querubín (Figs. Nos. 2, 10 y 14) pero con el desarrollo de la enfermedad este aspecto se pierde y las facciones toman un aire algo grotesco (Fig. No. 16) dejando ver el aumento de volumen de los carrillos y una buena parte de las escleróticas por debajo de la cavidad orbitaria. Las apófisis alveolares de los maxilares superiores muy dilatadas, dan al paladar una forma de V invertida muy estrecha (Fig. No. 17).

La primera dentición no es afectada por la lesión ósea y tanto el número como la estructura y posición de los dientes es normal aunque puede verse la caída más temprana de los mismos (Fig. No. 12). La dentición permanente aunque en número y estructura normal, resulta muy dislocada en su posición (Fig. No. 5 y 17). Las piezas dentarias que al hacer su erupción encuentran un área displásica, se desvían en el sentido de la menor resistencia e irán a brotar en el lado labial o bucal de los maxilares, o en cualquier otro sitio aberrante, pudiendo irrumpir en los senos maxilares, contribuyendo esto al aumento de la tumoración y a la deformidad facial (Fig. No. 2).

Algunas piezas dentarias permanentes pueden quedar incluídas sin brotar y piezas de la primera dentición pueden quedar aprisionadas sin producirse su remoción, con persistencia en la edad adulta.

Las tumoraciones a veces producen desplazamiento de los arcos alveolares con mala oclusión y desgaste desigual de los dientes, etc. (Fig. No. 3). La higiene bucal es difícil y se realiza deficientemente, produciendo lesiones de las mucosas con infecciones secundarias y hasta adenitis regionales.

Las fracturas óseas espontáneas o de fácil producción señaladas en otras displasias óseas no se han constatado en esta entidad.

Aunque la degeneración maligna se ha reportado en algunos casos, éstos no han sido en realidad de la displasia del tipo que estudiamos. No se señalan en las investigaciones de laboratorio datos patognomónicos de este proceso siendo habitualmente normal la física y química sanguíneas, así como las determinaciones hormonales.

A pesar de que el cariograma muestra una fórmula de 46 cromosomas y corresponde al sexo del enfermo, se admite que el gene anómalo productor de la enfermedad radica en un autosoma,

más que en los segmentos homólogos del cromosoma X o Y, cuyos genes también se heredan del mismo modo que los genes autosómicos. Estudios futuros que precisen el mapa genético serán necesarios para determinar el cromosoma afectado.

Radiológicamente los resultados dependerán de la intensidad y del estadio evolutivo de la enfermedad. Al comienzo del desarrollo de las lesiones se observan zonas radiolúcidas, bien delimitadas, que semejan una formación quística y posteriormente van apareciendo nuevas áreas de radiotransparencia, con traveculación irregular que le dan el aspecto de quistes multiloculares, pero estas áreas de transparencia no corresponden a quistes verdaderos, sino a tejido fibroso que ha sustituido al óseo (Figs. No. 7 y 8). El hueso porteriormente aparece dilatado, irregular, con zonas alternas de mayor densidad, las cuales van aumentando hasta tomar la radiopacidad de un tejido óseo normal (Fig. No. 24). Las anomalías de la situación dentaria, son radiográficamente muy llamativas, observándose un verdadero amasijo de dientes, algunos de los cuales se salen completamente del marco alveolar y se ven en posición inversa, horizontal, etc. (Fig. No. 6).

El resto de los huesos del esqueleto, en esta enfermedad, son completamente normales.

Histológicamente los hallazgos son variables. El patrón que predomina en el período de estado de la enfermedad es una hipertrofia del tejido conjuntivo con ausencia casi completa de hueso laminar; células polinucleadas gigantes, se encuentran en número variable (Figs. No. 9 y 10).

Son muchas las afecciones de los huesos de la cara que nos pueden plantear una situación de diagnóstico con la displasia fibro-ósea facial. La enfermedad quística de los maxilares (uni o poliquística) dan una imagen radiológica muy similar y en ella también se ha descrito una incidencia familiar, pero el contenido seroso, hemorrágico, etc., de los quistes y su constitución histológica demostrable por biopsia precisan el diagnóstico.

Los quistes de tipo odontógeno pueden confundirse con una formación quística que contenga dientes incluidos, como puede observarse a veces en la evolución de una displasia.

Algunos procesos tumorales de los maxilares en ocasiones presentan un cuadro radiológico, histológico y clínico superponible al de displasia fibro-ósea facial, tales como el fibroma no osificante, el granuloma de reparación de células gigantes, los ósteofibromas o fibro-osteomas; pero estas lesiones son por lo regular más localizadas, aparecen más tardíamente y no tienen la historia genética de la enfermedad que estudiamos.

Los procesos inflamatorios locales como las osteítis fibrosa, ósteomielitis esclerótica, etc. más raramente podrán ser motivo de confusión. La displasia fibrosa poliostótica de Lichtenstein presenta localización en otros huesos del esqueleto y por lo general está asociada a trastornos endocrinos y a pigmentación de la piel (síndrome de Albright). La ósteomalacia fibrótica del hiperparatiroidismo primario o secundario es generalizada a todo el esqueleto y presenta alteraciones hematológicas características.

La leontiasis ósea afecta a los huesos del cráneo, que no vemos en la displasia.

Los procesos óseos reparativos pueden mostrar un cuadro histológico de hipertrofia conjuntiva y células gigantes polinucleadas, pero los datos clínicos y radiológicos aclaran el diagnóstico.

El tratamiento a seguir es conservador. Extracción de aquellas piezas dentarias en posiciones anómalas, que estén contribuyendo a la deformidad facial para producir mejoría estética y hasta posible regresión más rápida del proceso. Algunos autores han recomendado el tratamiento radioterápico previo o en el postoperatorio, pero los resultados obtenidos con la irradiación no alteran considerablemente el desarrollo de la enfermedad.[13,16,20] *Schwartz*[18] (1964) y *Yannopoulus*[23] (1964) han observado la transformación maligna después de la irradiación en lesiones de la cara de aspecto displásico, por lo que contraindican este proceder.

Nuestro estudio ha sido realizado en una familia cubana, 8 de cuyos miembros han presentado displasia fibro-ósea facial en el transcurso de 5 generaciones.

El esquema de la Fig. No. 1 muestra en la primera generación que el padre fenotipo sano, su hermano enfermo, tuvo una descendencia de 2 hijos, uno fenotipo sano y otro enfermo (2da. generación). El enfermo da origen a una

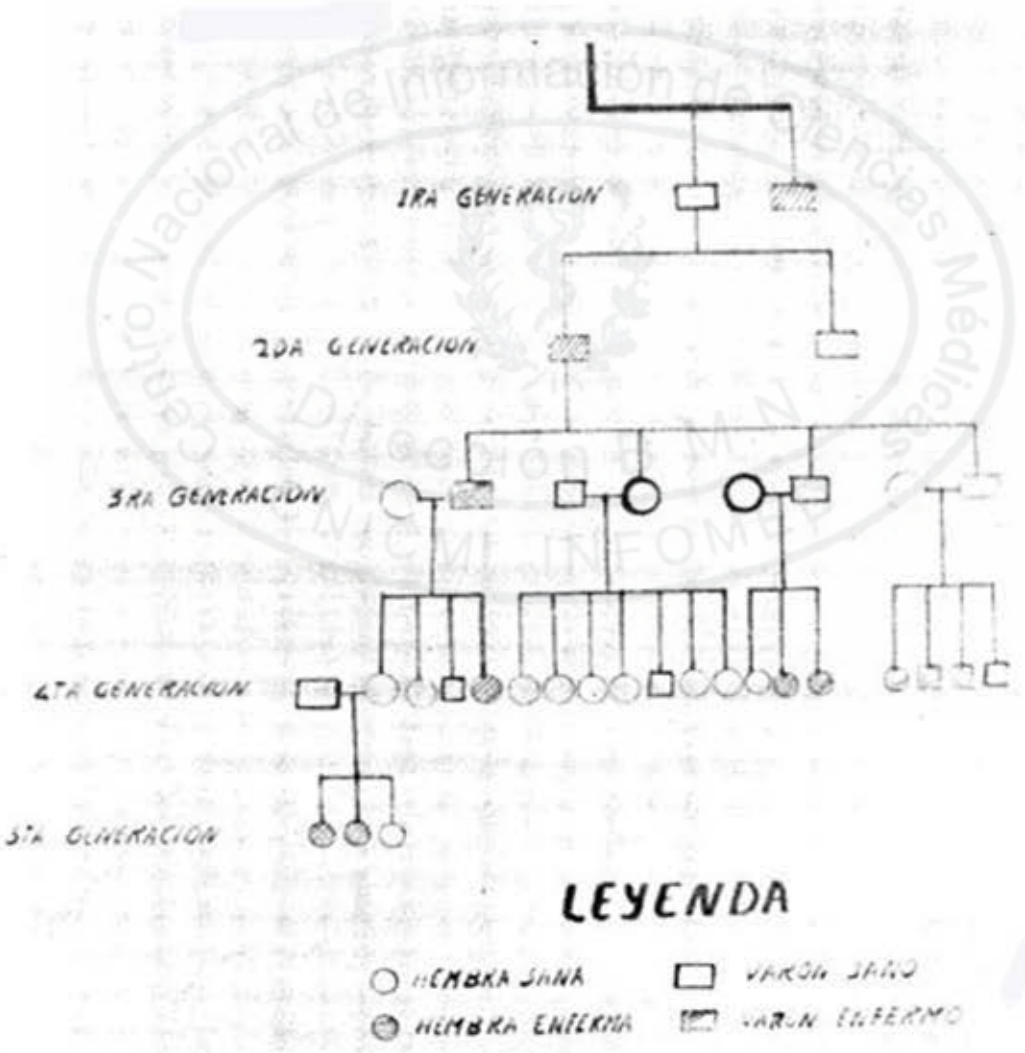

Fig. 1

familia compuesta por 4 miembros. 2 varones enfermos, uno sano y una hembra sana (3ra. generación).

El mayor de los varones, enfermo, ha tenido dos hijas fenotipo sanas, un varón fenotipo sano y una hembra enferma.

La hembra fenotipo sana, ha tenido 7 hijos: 6 hembras y un varón, todos fenotipicamente sanos.

El tercer hermano de esta generación, fenotipo sano, ha tenido dos hembras enfermas y una fenotipo sana.

El cuarto miembro ha tenido 4 hijos: una hembra enferma, 2 varones enfermos y el varón más pequeño de 4 meses de edad aún no presenta síntomas.

En la quinta generación, la hembra fenotípicamente sana, del padre enfermo, ha tenido en su descendencia dos hijas enfermas y una fenotipo sana.

Los miembros de esta familia que no han presentado la enfermedad en su fenotipo y que han tenido presente en su genotipo el gene portador de la enfermedad, ésta se ha manifestado en su descendencia con carácter dominante también, pero con un grado de penetrabilidad menor que en la descendencia de los enfermos.

Caso No. 1:

Niña María C. M. S. J., de nueve años de edad, comenzó a notar la enfermedad desde los 3 años de edad, presentando en la actualidad una deformidad notable de las facciones (Fig. No. 2). Al examen físico se apreció tumoraciones de consistencia ósea, regulares, no dolorosas a nivel de los maxilares en ambos lados de la cara. Hay mala implantación y desgaste desigual de los dientes. Dientes caducos en el maxilar inferior que aún no han sido removidos (Fig. No. 3).

Fig. 2

Las tumoraciones hacen prominencia hacia los lados labial y bucal de los maxilares (Figs. No. 4-5).

Fig. 3

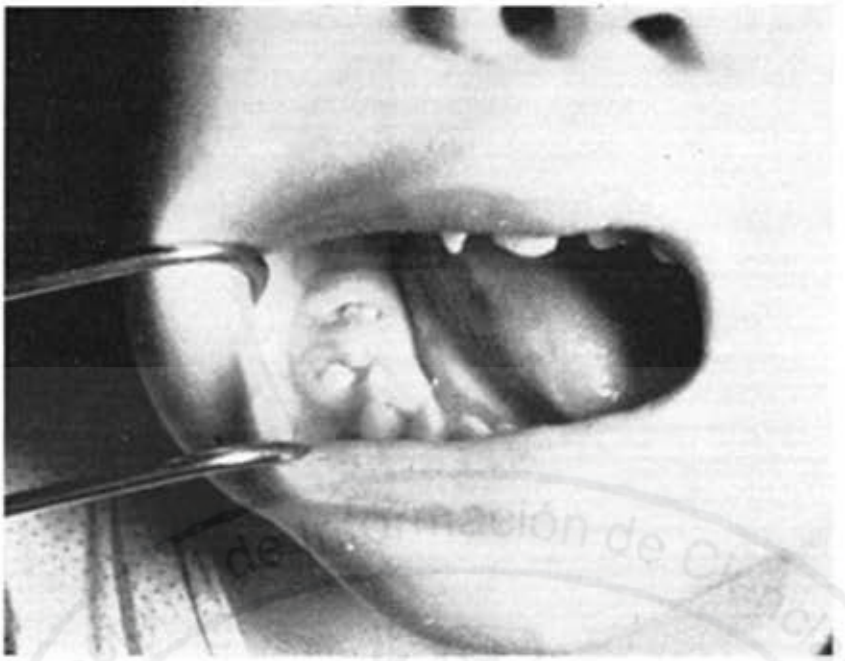

Fig. 4

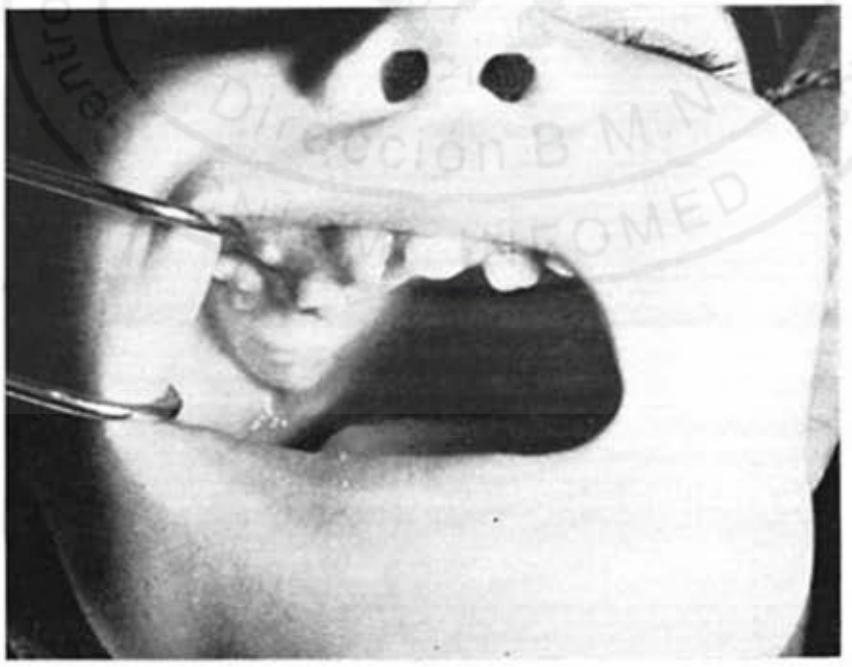

Fig. 5

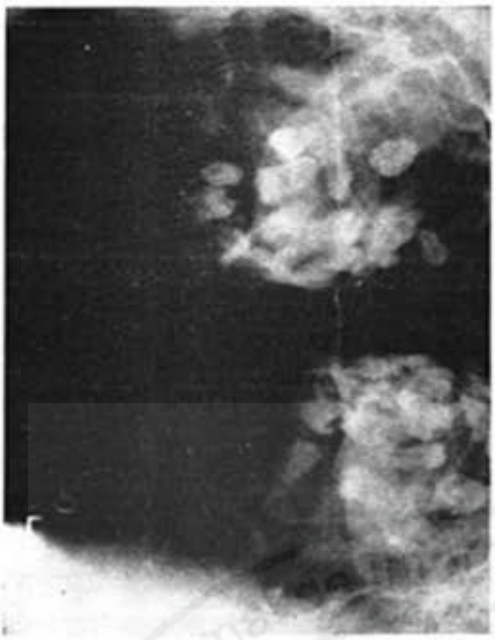

Fig. 6

Las investigaciones de laboratorio practicadas dieron cifras dentro de los límites normales.

La radiografía de los huesos de la cara muestra zonas radiolúcidas de aspecto quístico, localizada a los maxilares, afectándolos en toda su extensión. Hay un amasijo de dientes, muchos en posición aberrante (Figs. Nos. 6, 7 y 8). El survey óseo practicado en el resto del esqueleto mostró integridad de todos los huesos.

La niña fue ingresada en mayo de 1966 y sometida a intervención quirúrgica por el cirujano máxilofacial, extrayéndosele el canino y el primer premolar superior derecho que habían brotado en la cara labial del maxilar. En septiembre de 1966 nuevamente se interviene para extraer el canino superior izquierdo que se veía en la radiografía en posición aberrante. En el acto quirúrgico se encontró que había irrumpido en el seno maxilar, estando en una posición horizontal. Posteriormente ha habido que hacerle algunas extracciones por abscesos apicales. Estéticamente hemos visto notable mejoría.

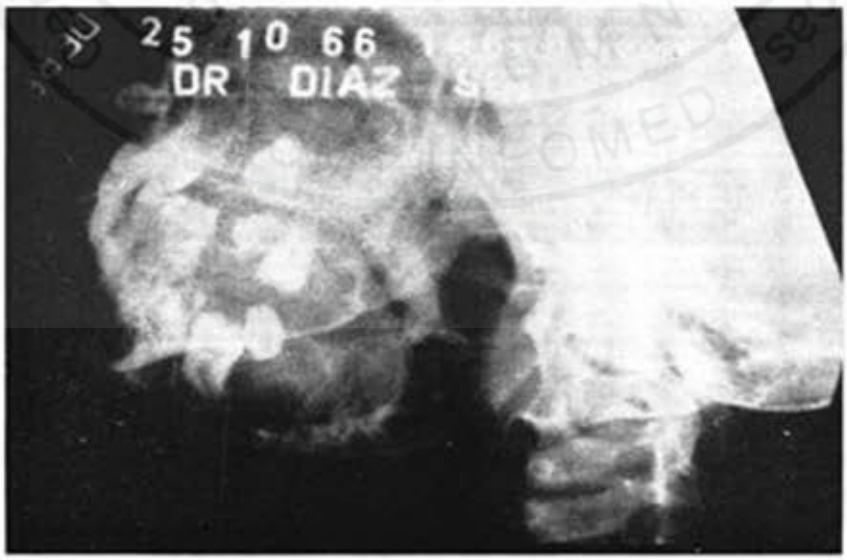

Fig. 7

Fig. 8

En la biopsia se comprobó una hipertrofia del tejido conjuntivo, células gigantes polinucleadas y algunas espículas de tejido óseo joven (Figs. Nos. 9 y 10).

Caso No. 2:

Niño René, M.S.J., de 3 años de edad, hermano de la anterior. La enfermedad se le comenzó a notar hace un año. En el examen físico notamos un niño de aspecto grácil (querubín) con su dentición primaria en buena posición y calidad normal, con caída prematura de algunos dientes. Se palpan tumefacciones duras, no dolorosas, pequeñas en los maxilares superior e inferior a ambos lados de la cara (Figs. Nos. 11 y 12). La radiografía de los maxilares presenta las áreas de radiotransparencia de aspecto quístico, localizada a los maxilares. El resto de los

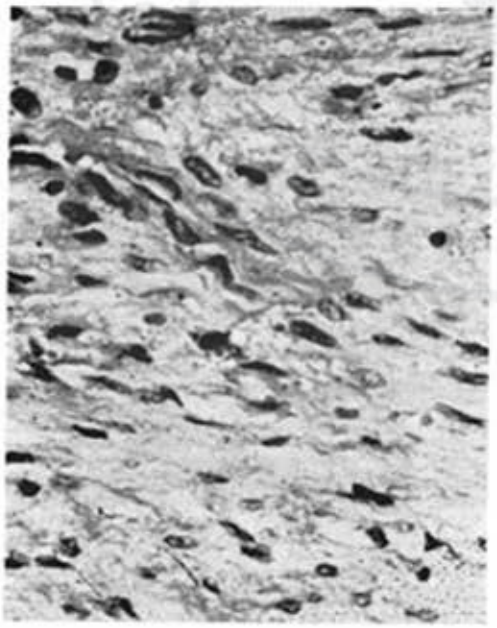

Fig. 9

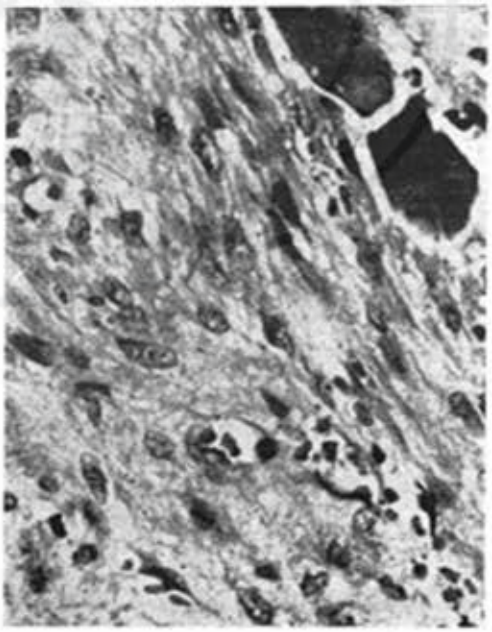

Fig. 10

Fig. 11

Fig. 13

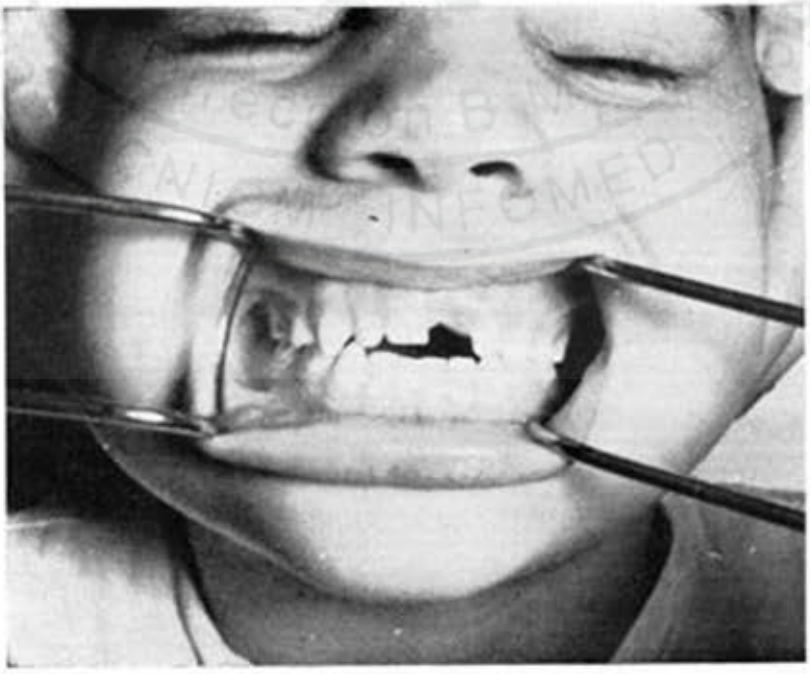

Fig. 12

huesos de la cara y del esqueleto son normales (Fig. No. 13). Otras investigaciones como en el caso anterior fueron normales.

Caso No. 3:

Niño David M.S.J., de 5 años de edad, facies grácil, que comienza a notar la enfermedad desde los 2 años. Presenta discreto aumento de volumen de los carrillos (Fig. No. 14). Se palpan tumoraciones de consistencia ósea, más desarrolladas que su hermanito, en ambos lados de la cara, localizadas en los maxilares. Su primera dentición es normal. Las investigaciones de rutina y especiales dieron resultados normales. El cariograma fórmula normal de su sexo.

Fig. 14

Radiográficamente se ven áreas radiolúcidas, de aspecto quístico, bien delimitadas en los maxilares y ya se aprecia desorganización de la posición de la dentición permanente (Fig. No. 15). El resto del examen radiológico de los huesos de la cara y el cuerpo es normal.

Fig. 15

Caso No. 4:

Niña María Beatriz M.A., de 10 años de edad, prima de los anteriores muestra el máximo desarrollo de la enfermedad. Gran aumento de volumen en toda la extensión de los maxilares de aspecto tumoral, deformando notablemente las facciones. El aumento de volumen de los carrillos deja ver una buena parte de las escleróticas por debajo de la cavidad orbitaria (Fig. No. 16). Se observa desgaste desigual de las piezas dentarias permanentes, algunas de las cuales aún no han brotado. La deformidad de los maxilares superiores dan al paladar una forma típica de V invertida de ramas muy estrechadas. Existen piezas que hacen su erupción por la cara labial de los maxilares (Fig. No. 17).

Fig. 16

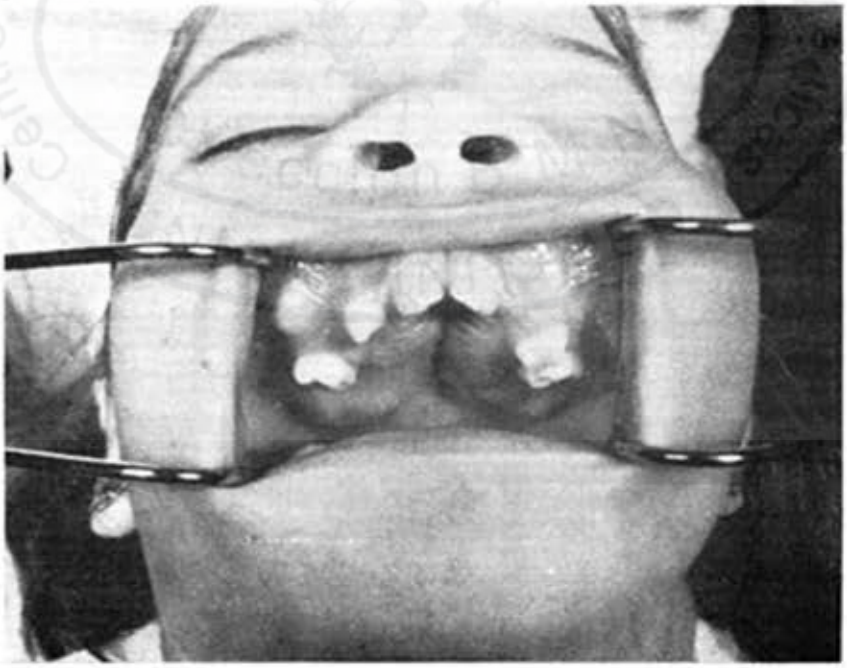

Fig. 17

Radiológicamente los huesos maxilares presentan el aspecto típico de áreas radiolúcidas en toda la extensión del hueso y la desorganización de la posición dentaria, muchos de los cuales se ven en situación aberrante (Fig. No. 18).

Caso No. 5:

Niña Maritza M.M., de 10 años de edad, que en el examen físico presenta tumoraciones pequeñas en ambos lados de la cara, a nivel de los maxilares superiores e inferior. Los análisis de la-

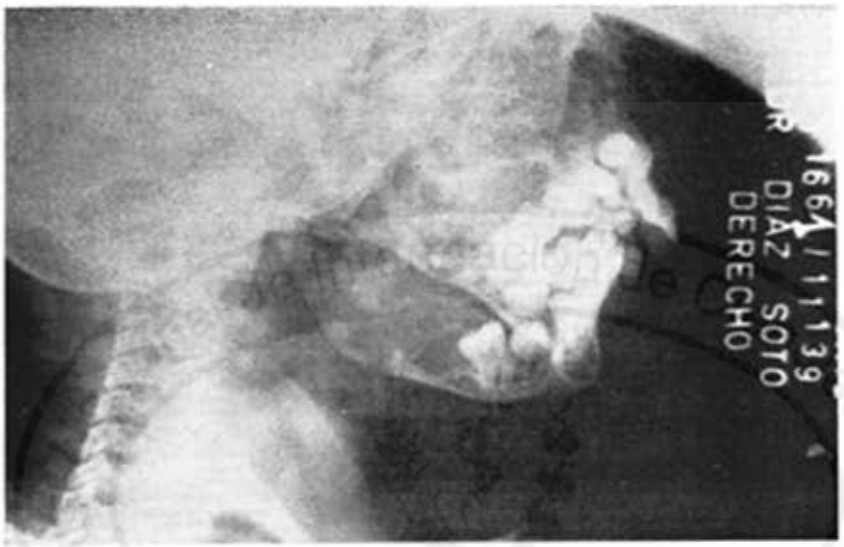

Fig. 18

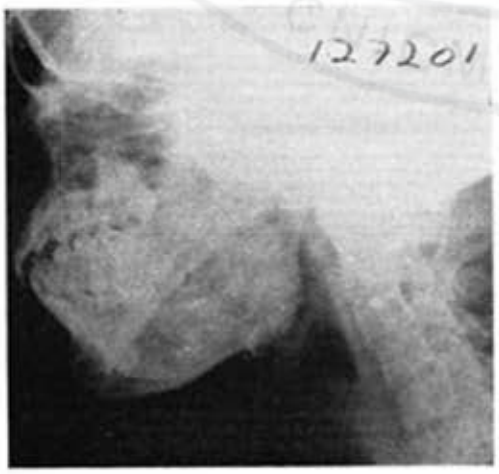

Fig. 19

boratorio practicados dan resultados normales. La radiografía de los huesos de la cara muestra las lesiones radiolúcidas típicas de los maxilares igual que los casos anteriores (Fig. No. 19). En esta niña la enfermedad se presenta con menor intensidad y sus facciones no han sido deformadas. Su padre no presentó la enfermedad en su fenotipo.

Caso No. 6:

Raquel M.R., de 13 años de edad, comenzó a desarrollar la enfermedad a la misma edad de los anteriores (2-3 años). La deformidad facial sólo la presenta hacia el lado izquierdo de la cara, más

Fig. 20

Fig. 22

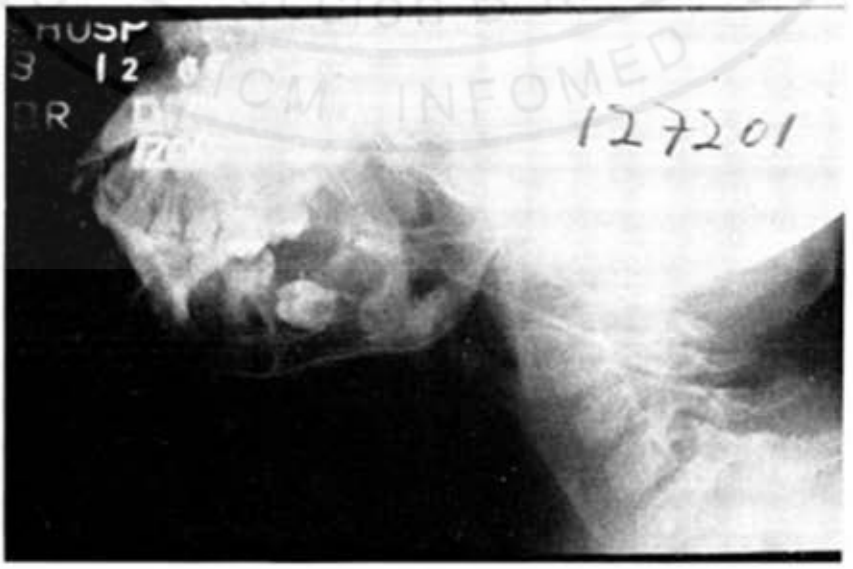

Fig. 21

prominente en la rama horizontal izquierda del maxilar inferior (Fig. No. 20). Los análisis de laboratorio dan resultados normales como en todos los anteriores. La radiografía muestra las lesiones típicas, pero con menor extensión (Fig. No. 21) y ya se observa la formación de hueso con opacidad que tiende a la normalidad (Fig. No. 22).

Caso No. 7:

David M.C., de 29 años de edad, padre de los 3 primeros niños, desarrolló la enfermedad igual que los casos anteriores desde los primeros años de la vida con gran deformidad facial (Fig. No. 23). Se le practicaron extracciones dentarias en varias ocasiones y actualmente presenta una densidad radiológica en los maxilares dentro de lo normal, aunque se observa que ha quedado un hueso algo vasto y dilatado (Fig. No. 24). Estéticamente sus facciones son normales. (Fig. No. 25).

Caso No. 8:

Juan M. M. C., hermano del anterior y padre de la niña María B., 50 años de edad. La historia de su enfermedad es idéntica a los casos anteriores. Después de los 30 años prácticamente habían desaparecido todas las deformidades faciales. Actualmente no tiene evidencia de ningún signo de enfermedad y radiológicamente la estructura de los huesos de la cara es completamente normal. A este paciente se le ha hecho extracción de toda la dentadura y la prótesis total es perfectamente tolerada (Fig. No. 25).

El cariograma sólo lo realizamos en dos de nuestros casos, así como el survey óseo. No consideramos necesario realizar estas investigaciones en todos los casos por la similitud de la afección en ellos y no encontrar en su examen físico otras manifestaciones de localización displásica en otros huesos del esqueleto.

Fig. 23

En todos los casos estudiados seguimos el tratamiento conservador enunciado anteriormente.

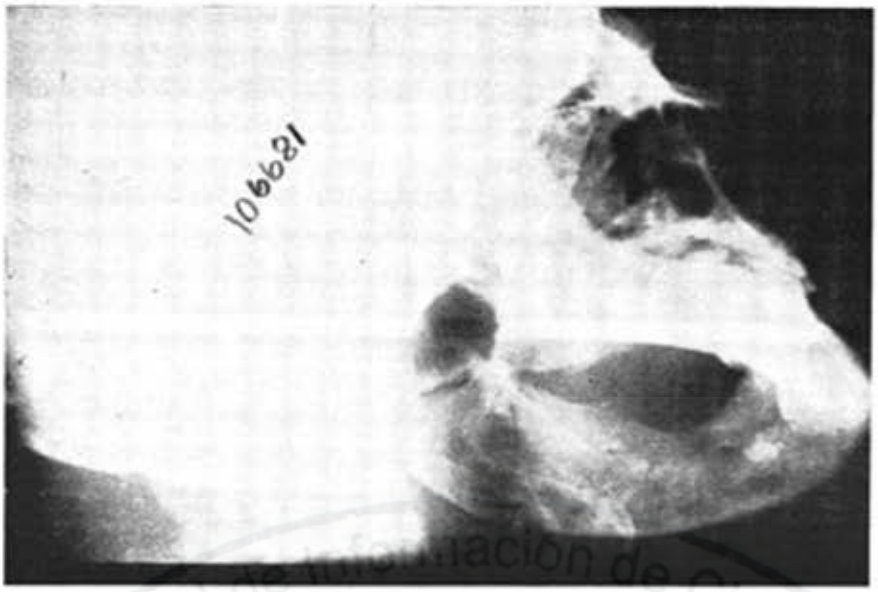

Fig. 24

Fig. 25

RESUMEN Y CONCLUSIONES

Se presentan los primeros casos en la literatura cubana sobre displasia fibro-ósea facial, entidad genética que afecta específicamente los huesos de la cara que derivan del primer arco branquial, con preferente localización en los maxilares.

Se estudian los caracteres clínicos, radiológicos e histológicos de la afección y el diagnóstico diferencial con las entidades que más frecuentemente pueden confundirse.

Se insiste en el tratamiento conservador de esta entidad descartándose la terapéutica por irradiación.

Y se recomienda reservar el término de displasia en patología ósea para designar aquellos procesos que muestran un origen genético.

SUMMARY AND CONCLUSIONS

Cuban literature presents the first cases on Facial Fibro-Osseous Dysplasia, a genetic entity that especifically affects the face bones that derive from the first branchial arch with preferent localization on the maxillar bones.

Study is made on clinical, radiologic and histologic characteristics of the affection and the diferential diagnostic with entities that most frequently may be confused.

Insistance is made on conservative treatment of this entity discarding irradiation therapy.

It is recommended to reserve the term "Displasia" in Osseous Pathology to designate processes which show a genetic origen.

RESUME ET CONCLUSIONS

On présente les premiers cas sur la displasie fibro-osseuse faciale, dans la litterature cubaine, entite génétique qui affecte spécifiquement les os de la face qui dérivent du premier arc branchial avec une localisation préferentielle aux maxilaires.

On étudie les caractères cliniques-radiologiques et histologiques de l'affection et le diagnostic différentiel des entités avec les quelles on peut le plus fréquemment la confondre.

On insiste sur le traitement conservateur, rejetant la thérapeutique par irradiation.

Et on recommande de réserver le terme de displasie en pathologie osseuse pour désigner ces processus qui montrent une origine génétique.

BIBLIOGRAFIA

1.—*Alloza y L. Noguer:* Endocrinología Funcional Clínica. Pág. 164, Ed. Noguer, Barcelona, 1964.

2.—*Bergeray Jaffe. H. L.:* Fibrous (Fibro-oseaus) Dysplasia of Jaw Bones. Oral Surg. *11:* 3, 1953.

3.—*Chafer, W. G. y col.:* A Text Book of oral Pathology, 2da. Ed. pp. 581. W. B. Saunders Co., Philadelphia, 1963.

4.—*Crane, A. R.; Walga at J. B.:* Fibrous Dysplasia of Mandibule and Maxile. A. J. Path., *24:* 685-9, 1948.

5.—*Eger, W.:* Allgemeine Morphologische Physiologie und pathologie des Knochenwebes (Osteopathien). Der internist, 267, 1962.

6.—*Fanconi y Walgreen:* Tratado de Pediatría, 6ta. Ed. pp. 874. Ed. Científico Médica, Barcelona, 1962.

7.—*Floares, G. H.:* Considerati Asupra Unui Caz de Displazie Fibrosa tip. Jaffe-Lichtenstein. Rev. Med. Chir., *68:* 463-5, 1964.

8.—*Guyten, Arthus:* Tratado de Fisiología Médica, 2da. Ed. pp. 954. W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1964.

9.—*Jones, W. A.:* Familiar Multilocular Cystic Disease of the Jaws, Am. J. Cancer, *17:* 946-51, 1933.

10.—*Jones, W. A.:* Further Observations Regarding Familiar Multicolor Cystic Disease of the Jaws, Brit. J. Radiol., *11:* 227-9, 1938.

11.—*Jones, W. A. and Gerrier, J.:* Cherubism A Familiar Fibrous Dysplasia of the Jaws. Oral Surg. Oral Med. and Oral Path., *5:* 292-5, 1952.

12.—*Jordan. J.:* Symposium sobre Osteopatías Médicas en el niño, 1964.

13.—*Lichtenstein:* Polyostotic Fibrous Dysplasia. Arch Surg., *36:* 874, 1936.

14.—*Martin, K. S.:* Bone Production in non Odontogenic Fibroma. J. of Bone and Joint Surg., *46:* 233-5, 1964.

15.—*Reed, R. J. and Hagy, D. M.:* Benign Non Odontogenic Fibro-Oseus lesions of the Skull. Oral Surg. Oral Med. and Oral Path., *19:* 214-24, 1965.

16.—*Rushton, M. A.:* Regional Osteitis Fibrosa Affecting Facial Bones. Proc. Roy. Soc. Med., *40:* 316-9, 1947.

17.—*Schlumberger, H. G.:* Fibrous Dysplasia of Single Bones. Monostotic Fibrous Dysplasia. Mil. Surg., *99:* 504, 1946.

18.—*Schwart, D. and Meyer, A.:* The Malignant Transformation of Fibro-Dysplasia. Am. J. Med. Sc., *274:* 1-20, 1964.

19.—*Shafer, W. G.:* Tumores Benignos y Quistes de los Maxilares. Odontología Clínica, Serie I, Vol. *3:* pp. 100, N.A.B. Air., 1959.

20.—*Thoma and Golman:* Oral Pathology, 5ta. Ed. pp. 761. The C. B. Mosby Company, St. Louis, 1960.

21.—*Tiecke, R. W.:* Fisiopatología Bucal, 1ra. Ed. pp. 348. Interamericana, México, 1960.

22.—*Waldren, Ch.:* Oral Pathology, Cap. 23, pp. 554, Tiecke R. W. Ed. McGraw, Hill Inc., 1965.

23.—*Yannopoulus, K. y col.:* Osteosarcoma Arising in Fibro Dysplasia of the Facial Bones. Am. J. Surg., *107:* 556-64, 1964.

Centro Nacional de Información de Ciencias Médicas
Dirección B M.N
CNICM INFOMED