



Fibroma osificante juvenil en senos paranasales

Juvenile ossifying fibroma in paranasal sinuses.

Leonardo Padilla Aguilar,¹ Elizabeth Díaz Barrios,² Erick Guevara Portugal,³ Ilse Baca Piedra⁴

¹ Jefe del servicio de Otorrinolaringología.

² Médico adscrito al Servicio de Otorrinolaringología.

³ Médico residente de tercer año de Otorrinolaringología.

⁴ Médico residente de primer año de Otorrinolaringología.

Hospital Juárez de México, Ciudad de México.

Correspondencia

Leonardo Padilla Aguilar
dr_leonardopadilla@hotmail.com

Recibido: 1 de febrero 2024

Aceptado: 5 de febrero 2024

Este artículo debe citarse como: Padilla-Aguilar L, Díaz-Barrios E, Guevara-Portugal E, Baca-Piedra I. Fibroma osificante juvenil en senos paranasales. An Orl Mex 2024; 69 (1): 57-64.

Resumen

ANTECEDENTES: El fibroma osificante juvenil es un tumor benigno fibro-óseo poco común proveniente del esqueleto craneofacial, caracterizado por su comportamiento localmente agresivo y alta recurrencia comparado con el fibroma osificante convencional. Su manifestación clínica es insidiosa con síntomas inespecíficos.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 6 años, sin antecedentes médicos de importancia. Inició 2 meses previos con aumento de volumen en la región malar derecha, rinorrea hialina, obstrucción nasal y exoftalmos derechos. Se observó una tumoración maxilar derecha de 5 x 4 cm, no dolorosa, no móvil, de consistencia firme. Ojo derecho con exoftalmos, sin limitación de los movimientos oculares ni agudeza visual. Nariz con desplazamiento de la pirámide nasal hacia la izquierda, a la rinoscopia anterior se observó una tumoración a nivel del área II de Cottle que protruía desde el meato medio, obstruyendo el 70% de la luz, de color rosado, bordes irregulares y mal delimitados. El informe histopatológico de la biopsia incisional fue de fibroma osificante juvenil variante trabecular. Previa embolización, se realizó un abordaje mixto con resección completa de la tumoración. La paciente mostró una evolución clínica favorable.

CONCLUSIONES: Los fibromas osificantes juveniles son lesiones de naturaleza agresiva, a pesar de tratarse de lesiones benignas. Su diagnóstico y tratamiento oportunos son esenciales para reducir el riesgo de complicaciones potencialmente graves y deformantes, con pérdida de estructuras adyacentes a la lesión. Su baja frecuencia y manifestación clínica inespecífica pueden dificultar su sospecha.

PALABRAS CLAVE: Fibroma osificante; neoplasias de seno maxilar; exoftalmos; procedimientos quirúrgicos.

PARA DESCARGA

<https://doi.org/10.24245/aorl.v69i1.9537>

<https://otorrino.org.mx>

Abstract

BACKGROUND: Juvenile ossifying fibroma is an uncommon fibro-osseous tumor that arises from craniofacial skeleton, it is characterized for a local aggressive behavior and high rates of recurrence compared with conventional ossifying fibroma. Its clinical course is insidious with unspecific symptoms.

CLINICAL CASE: A six-year-old female patient without chronic degenerative diseases. She began in the previous two months with bulking in the right malar region, hyaline rhinorrhea, nasal obstruction, and exophthalmos. It was observed a painless, immobile tumor in the right maxillary region measuring 5 x 4 cm with firm consistency. Right eye with exophthalmos without limitation in eyeball movement or visual acuity. Nose with left displacement of nasal pyramid, by anterior rhinoscopy it was noted a tumor at Cottle's area II that protruded from middle meatus, obstructing 70% of lumen, pink-colored, irregular margins, poorly delimited. The histopathological report of incisional biopsy was of juvenile ossifying fibroma trabecular variant. After preoperative embolization, it was performed a combined approach achieving complete resection of the tumor. The patient had a favorable clinical evolution.

CONCLUSIONS: Juvenile ossifying fibromas are lesions of an aggressive nature, despite being benign lesions. Its timely diagnosis and treatment are essential to reduce the risk of possible serious and deforming complications, with loss of structures adjacent to the injury. Its low frequency and non-specific clinical manifestation can make it difficult to suspect.

KEYWORDS: Fibroma, ossifying; Maxillary sinus neoplasms; Exophthalmos; Surgical procedures.

ANTECEDENTES

El fibroma osificante es un tumor benigno de comportamiento localmente agresivo, caracterizado por el reemplazo de hueso normal por un tejido de características fibrosas con cantidades variables de material mineralizado semejante al hueso. Es más frecuente en el sexo femenino. A su vez se subdivide en una variante convencional denominada fibroma cemento-osificante y cuando ocurre en pacientes menores de 15 años se le denomina fibroma osificante juvenil.¹ El tipo juvenil a su vez puede dividirse en dos tipos: trabecular y psammomatoide, el primero es más frecuente en la maxila, mientras el segundo lo es en los senos paranasales, ambos son muy susceptibles a la recurrencia.²

Por lo general, afecta a pacientes menores de 15 años y suele aparecer en la mandíbula, la maxila y los senos paranasales en orden decreciente; el sitio menos frecuente a nivel global corresponde a las celdillas etmoidales. La mayoría de los casos suelen ser asintomáticos y se diagnostican con la aparición de complicaciones secundarias a desplazamiento u obstrucción de estructuras adyacentes.³

Desde el punto de vista histopatológico, la variante trabecular se caracteriza por tejido fibroblástico laxo con áreas de condensación de colágeno y zonas de depósito mineral, formando trabéculas de hueso esponjoso. Por otro lado, la variante psammomatoide se caracteriza por calcificaciones en forma de elipse, en un estroma celular fibroso. Debido a que esta afección se considera dentro del mismo espectro de enfermedades que la displasia fibrosa y la displasia cemento-ósea, la información clínica y radiográfica es esencial para el diagnóstico. La displasia cemento-ósea tiene una morfología semejante a la de un fibroma osificante juvenil; sin embargo, es muy raro que ocurra antes de los 20 años y por definición debe ocurrir adyacente a los dientes. Por otro lado, la displasia fibrosa tiene un patrón radiológico clásico en vidrio molido con bordes mal definidos, mientras que el fibroma osificante juvenil tiene márgenes bien definidos.⁴

En estudios de imagen se prefiere la tomografía computada contrastada, en la que los fibromas osificantes se caracterizan por ser lesiones bien delimitadas, con datos de osteólisis intracortical y una banda esclerótica característica. Suelen mostrar una expansión cortical moderada y una matriz fibrosa homogénea.⁵

El tratamiento se basa principalmente en la resección quirúrgica de la lesión preservando estructuras adyacentes siempre que sea posible, lo que suele ser difícil de lograr cuando la lesión tiene un patrón de crecimiento infiltrativo. Una resección incompleta tiene una tasa de recurrencia del 30 al 58%. A pesar de tener un comportamiento clínico agresivo, no se ha descrito la transformación maligna. El pronóstico suele ser excelente cuando se confirma una escisión completa; sin embargo, debe darse seguimiento a largo plazo debido al elevado riesgo de recurrencia.⁶

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 6 años, sin antecedentes patológicos de importancia. Inició dos meses previos sin causa aparente con obstrucción nasal bilateral de predominio derecho, continua, progresiva, sin atenuantes ni exacerbantes. Se asoció con rinorrea de tipo hialina intermitente en escasa cantidad, sin predominio de horario. Un mes después se agregó aumento de volumen en la región maxilar derecha, mal delimitado, rápidamente progresivo, no doloroso; la paciente no mostró pérdida de peso ni síntomas B. A la exploración física se observó exoftalmos derecho sin limitación para los movimientos oculares ni disminución de la agudeza visual. Se palpó una tumoración asimétrica en la región maxilar derecha, de aproximadamente 5 x 4 cm, de consistencia sólida, no dolorosa, con bordes mal delimitados, fijo a planos profundos, sin cambios tróficos de la piel, que desplazaba huesos propios nasales y el dorso cartilaginoso hacia el lado contralateral (**Figura 1**). A la rinoscopia anterior se observó una



Figura 1

Cara asimétrica a expensas de un aumento de volumen en la región malar derecha, así como proptosis del globo ocular derecho.

tumoración asimétrica, de coloración rosada, superficie lobulada, bordes mal definidos e irregulares protruyendo desde el meato medio derecho, obstruyendo el 100% de la luz, desplazando el tabique nasal hacia el lado contralateral (**Figura 2**). La cavidad oral con protrusión de la tumoración en la porción derecha del paladar duro con las mismas características, sin cambios visibles en la mucosa oral (**Figura 3**). La orofaringe libre, con amígdalas grado I, movimientos linguales conservados.

La tomografía contrastada del macizo facial y cuello mostró una tumoración asimétrica de bordes irregulares, bien delimitados, de aproximadamente 5 x 4 cm, con densidad heterogénea y realce importante al medio de contraste, con un patrón de crecimiento expansivo desplazando estructuras adyacentes, que incluían la órbita, el tabique nasal y el piso del seno maxilar (**Figuras 4 y 5**). Debido al comportamiento de la tumoración y con objeto de descartar una neoplasia maligna, se tomó una biopsia incisional vía endoscópica, con reporte histopatológico de fibroma osificante juvenil variante trabecular. Por tratarse de una lesión hipervascular, previo a la cirugía se realizó embolización con etilen-vinil-alcohol (EVOH) 24 horas antes de la cirugía vía femoral, con lo que se logró una embolización del 100% de la lesión. Se resecó completa la lesión mediante abordaje combinado (abierto y endoscópico; **Figuras 6 y 7**). La evolución clínica fue favorable en sus consultas de seguimiento.

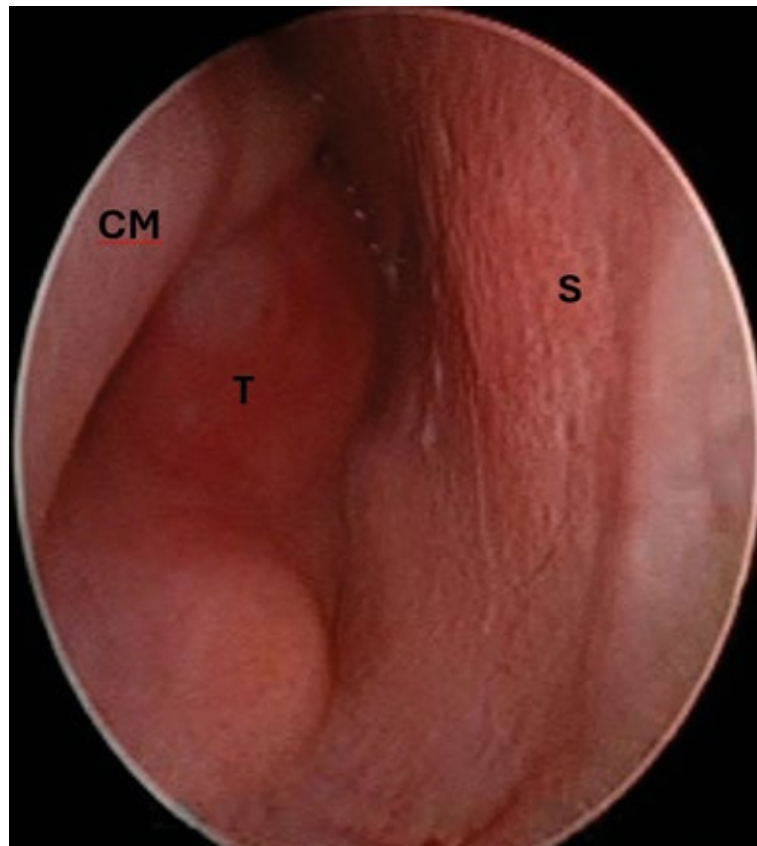


Figura 2

Vista endoscópica de la fosa nasal derecha. Se observa una tumoración de coloración rosada, lisa, asimétrica, de bordes irregulares y mal definidos que protruye desde el meato medio por debajo del cornete medio y contacta con el tabique nasal.



Figura 3

Desplazamiento inferior del paladar duro secundario al comportamiento expansivo de la tumoración. No se observa infiltración o erosión de la mucosa oral.

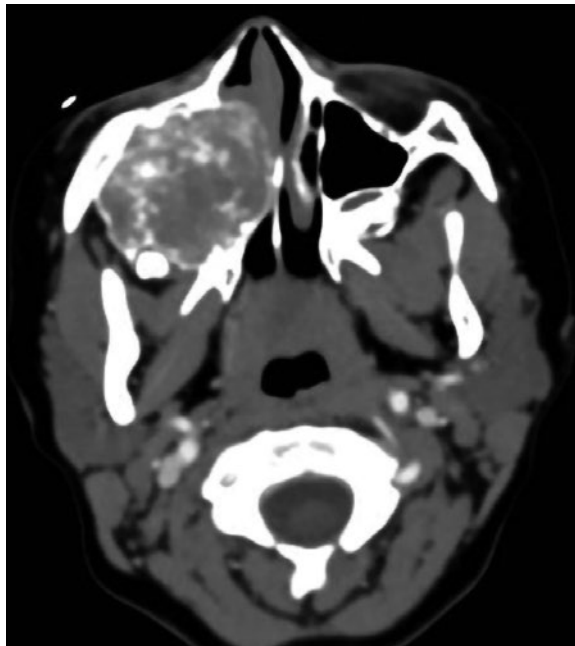


Figura 4

Tomografía contrastada en cortes axiales donde se observa en ventana para tejidos blandos una tumoración asimétrica de aproximadamente 5 x 4 cm, bien delimitada, con bordes irregulares, con densidad heterogénea, con realce importante al medio de contraste, patrón de crecimiento expansivo, con desplazamiento de las estructuras adyacentes (cavidad nasal y órbita).



Figura 5

Tomografía contrastada en cortes coronales que muestra la misma tumoración; se observa el desplazamiento superior del piso de la órbita y de premaxila y el tabique nasal hacia el lado contralateral.

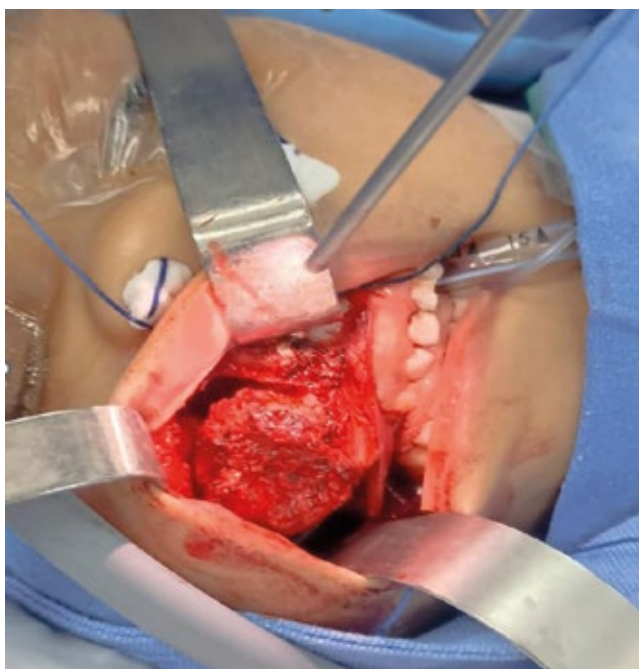


Figura 6

Después de disecar la lesión en sus porciones mediales y posteriores vía endoscópica, se hizo un abordaje tipo Caldwell-Luc para completar la resección. La embolización preoperatoria tuvo un papel fundamental para el éxito del procedimiento.

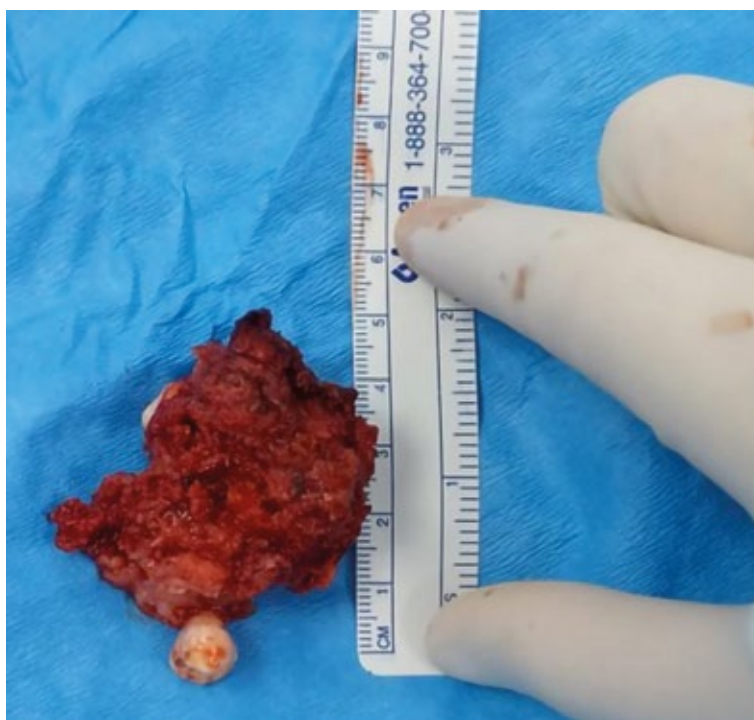


Figura 7

Vista macroscópica de la tumoración. Es evidente la morfología semejante a trabéculas óseas, sugerentes de la variante trabecular.

DISCUSIÓN

Los fibromas osificantes juveniles son afecciones muy poco comunes, por lo que su incidencia y prevalencia en México se desconocen hasta la actualidad. El interrogatorio clínico, la exploración clínica y por medio de endoscopia, así como los hallazgos radiológicos tienen una importancia fundamental al momento de descartar diagnósticos diferenciales, principalmente con afecciones malignas. La paciente descrita inició con obstrucción nasal y datos clínicos inespecíficos; se sospechó una enfermedad tumoral cuando mostró datos secundarios al crecimiento y expansión de la lesión y la compresión de estructuras adyacentes. Debido a los diferentes diagnósticos presuntivos y sus respectivas conductas terapéuticas tan diferentes, se decidió tomar una biopsia incisional de primera intención, con objeto de determinar si el tratamiento quirúrgico era, en efecto, la conducta más apropiada. La embolización del tumor mediante cateterismo femoral con agente líquido embolizante a base de etilen-vinil-alcohol permitió un menor sangrado y una recuperación posquirúrgica más rápida.

Al tratarse de tumores hipervasculares, su resección completa puede dificultarse si no se lleva a cabo una embolización preoperatoria. Cuando se logra una extracción completa de la lesión, el pronóstico suele ser excelente; no obstante, debe hacerse un seguimiento riguroso a largo plazo con objeto de descartar recidivas.

A pesar de que en México no se cuenta con estudios extensos que describan la eficacia de la embolización preoperatoria y su repercusión en la tasa de éxito quirúrgico, en nuestra institución hemos encontrado resultados favorables en la resección de tumores hipervasculares

tanto por vía endoscópica como por vía abierta, por lo que es necesario que se investigue más al respecto.

CONCLUSIONES

Los fibromas osificantes juveniles son lesiones de naturaleza agresiva, a pesar de tratarse de lesiones benignas. Su diagnóstico y tratamiento oportunos son esenciales para reducir el riesgo de complicaciones potencialmente graves y deformantes, con pérdida de estructuras adyacentes a la lesión. Su baja frecuencia y manifestación clínica inespecífica pueden dificultar su sospecha.

REFERENCIAS

1. Chrcanovic BR, Gomez RS. Juvenile ossifying fibroma of the jaws and paranasal sinuses: a systematic review of the cases reported in the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2020; 49 (1): 28-37. <https://doi.org/10.1016/j.ijom.2019.06.029>.
2. Titinchi F. Juvenile ossifying fibroma of the maxillofacial region: analysis of clinico-pathological features and management. *Med Oral Patol Oral Cir Buc* 2021; e590-7. doi: 10.4317/medoral.24592.
3. Al Arfaj D, Almomen A, Bakri M, Alenzi HL. Aggressive juvenile ossifying fibroma of the ethmoid sinus with orbital and intracranial extension: A case report. *Int J Surg Case Rep* 2022; 96: 107255. doi: 10.1016/j.ijscr.2022.107255.
4. Peterson BR, Nelson BL. Juvenile active ossifying fibroma. *Head Neck Pathol* 2014; 9 (3): 384-6. doi: 10.1007/s12105-014-0595-8.
5. Gaillard F, Yap J, Niknejad M, et al. Ossifying fibroma. Reference Article. *Radiopaedia* 2024. <https://doi.org/10.53347/rID-1790>.
6. Paranthaman A, Shenoy V, Kumar S, Marimuthu L, Velusubbiah S, Vijayaraj S. Trabecular variant juvenile ossifying fibroma of the maxilla. *Cureus* 2017; 9 (9): e1684. doi: 10.7759/cureus.1684.