

Presentación de caso



Fibroma osificante etmoidal, caso en paciente pediátrico

Ethmoidal Ossifying Fibroma, A Pediatric Case

José Eduardo Guzmán Durán, MD* , Santiago Hernández González, MD* *

RESUMEN

En la revisión metódica de la literatura existe un conjunto de entidades patológicas enmarcadas en el grupo de lesiones benignas fibro-óseas; éstas son la osteomielitis esclerosante, la displasia fibrosa y el fibroma cementificante u osificante. Estas patologías tienen poca incidencia cuando se localizan anatómicamente en los senos paranasales.

El fibroma osificante está caracterizado por un crecimiento lento, deformante y destructivo, bien delimitado y compuesto por tejido de características fibrosas, cementum y hueso.

El fibroma osificante es un tumor benigno de tratamiento quirúrgico, el cual puede ser resecado dependiendo del tamaño y localización por diferentes abordajes ya sea por vía abierta o por abordaje endoscópico.

Se presenta el caso de una paciente de 14 años de edad, quien ingresa al servicio de consulta externa de Hospital Universitario Clínica San Rafael presentando obstrucción nasal y proptosis izquierda. En la TC de senos paranasales se encuentra masa del seno etmoidal izquierdo la cual se reseca endoscópicamente. El informe histopatológico reportó la presencia de un tumor tipo fibroma osificante, tumor osteofibroso de baja incidencia en la localización encontrada.

Palabras clave: *Seno etmoidal, fibroma osificante, fibroma cemento-osificante, tumor benigno fibro-óseo.*

* Otorrinolaringólogo, otólogo, Servicio Integrado de Otorrinolaringología, Hospital Militar Central. Hospital Universitario Clínica San Rafael. Hospital Central de la Policía Nacional, Bogotá, Colombia, (S.A.).

** Estudiante de posgrado tercer año, Servicio Integrado de Otorrinolaringología, Hospital Militar Central. Hospital Universitario Clínica San Rafael, Bogotá, Colombia, (S.A.).

Correspondencia:

Dr. Santiago Hernández
Cra 13 # 49 – 40, consultorio 323 Clínica de Marly
Tel. 3235375

Recibido: 15-I-2008

Aceptado: 01-II-2008

ABSTRACT

A systematic literature review revealed a group of pathologic entities within the frame of fibro-osseous benign lesions such as osteomyelitis esclerosante, fibrous dysplasia, and cementificante or ossified fibroma. These pathologies have a small incidence when located in the para-nasal sinuses. The ossifying fibroma is characterized by a slow, deformatting, and destructive growth, which is well defined and constituted by fibrous-like tissue, cementum, and bone. The ossifying fibroma is a benign tumor that can be surgically removed by either open or endoscopic approaches depending on characteristics such as size and location of the tumor.

A case of a 14 year old patient, who enters the External Consultation Service of the Hospital Universitario Clínica San Rafael with nasal obstruction and left proptosis, is presented. In the TC of the face, a mass is found on the left ethmoid sinus and it is removed through endoscopy. The histopathologic report stated that an ossifying fibroma tumor, osteo-fibrous tumor of low incidence was present in the ethmoidal location

Key words: *Ethmoid sinus, Ossifying fibroma, cemento-ossifying fibroma.*

INTRODUCCIÓN

Lichstein describió los tumores de características osteofibrosas ubicados en cabeza y cuello hace aproximadamente seis décadas (1).

En 1927 Montgomery (5) empleó por primera vez el nombre de fibroma osificante, término médico que aun en la actualidad está vigente para denominar esta patología. A finales de los años cuarenta se pensó que el fibroma osificante y la displasia fibrosa eran la misma enfermedad, pero no fue sino hasta comienzos de los años cincuenta que Stamberg y Sherman con sus estudios radiológicos, histológicos, clínicos y patológicos que dividieron éstas, en dos procesos diferentes.

Aunque la clasificación y la terminología de los tumores pertenecientes a este grupo siguen siendo discutidas, los fibromas osificantes y fibromas cemento-osificantes (FCO) son considerados como tumores benignos de crecimiento lento, adecuadamente delimitados y compuestos por tejido fibroso, cementum y hueso.

Los fibromas osificantes pertenecientes a la patología fibro-ósea pueden de alguna manera influir en los huesos faciales y por relación de vecindad comprometer los senos paranasales, huesos de la base craneal, pares craneales y estructuras adyacentes.

El fibroma osificante es una patología benigna que a pesar de su condición puede crecer o comprometer al paciente de manera agresiva por su crecimiento local.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 14 años de edad, natural y procedente de Pasto, capital del departamento de Nariño, al suroccidente de Colombia.

La paciente es remitida al Hospital Universitario Clínica San Rafael por presentar un cuadro de aproximadamente año y medio de evolución consistente en obstrucción nasal izquierda y de ocho meses de evolución exoftalmos progresivo izquierdo sin presentar epistaxis. El globo ocular tenía los movimientos completamente conservados, sin epifora o alteraciones en la visión. En la rinoscopia anterior se observaba la presencia de una masa de bordes lisos de aspecto rígido, ubicada en zona III nasal que impedía observar el cornete medio, meato medio y techo nasal. En la nasusinoscopia con endoscopio de 30 grados, se encontró masa que ocupaba las zonas III, IV y V de la fosa nasal izquierda.

Traía consigo una tomografía computarizada y el resultado de una biopsia que fueron tomadas luego de un año y un mes de la aparición de los síntomas.

En la tomografía computarizada contrastada se encontraba una masa con dimensiones aproximadas de 51 x 46 x 23 mm, de aspecto irregular que realza con el medio de contraste ocupando toda la fosa nasal izquierda extendiéndose hacia el antro maxilar; esta masa bloquea el complejo osteomeatal y produce desviación del tabique nasal hacia el lado contralateral.

Asimismo se encontraba lateralización de la lámina papirácea del etmoides, y deformidad orbitaria secundaria. Es importante mencionar que se encontraba desplazamiento de las estructuras orbitarias pero no infiltración ni intra ni extraconal. (Figuras 1 y 2).



Figura 1. TC de SPN corte coronal, obsérvese la gran masa con efecto compresivo sobre el septum y sobre la lámina papirácea del etmoides.



Figura 2. TC de SP corte axial, llama la atención el borde óseo que enmarca la lesión (‘‘cáscara de huevo’’, característico de una lesión tipo fibroma osificante).

El reporte histopatológico reporta tumoración constituida por gran proliferación fibroblástica, con formación osteoide y algunos focos de calcificación, con lo que se diagnostica la presencia de fibroma osificante.

Con los hallazgos clínicos, radiológicos e histopatológicos la paciente es intervenida quirúrgicamente de manera endoscópica. En el procedimiento se evidencia la presencia de un tumor de consistencia firme que ocupa la fosa nasal izquierda desde área II hasta la coana izquierda. El tumor respeta la integridad de las mucosas y no se encuentra infiltración ósea macroscópica. El tumor es dependiente de las celdillas etmoidales. La anatomía de la fosa nasal izquierda se encuentra alterada y no se encuentra el cornete superior y medio.

Al retirar la masa intranasal se envía nuevamente el tejido para ser analizado histopatológicamente, se realiza el proceso de descalcificación con ácido nítrico, confirmando así el diagnóstico de fibroma osificante. La cirugía y el posoperatorio cursan sin complicaciones.

En los cortes histológicos se aprecian espículas óseas acompañadas de osteoblastos en hilera; neoformación fuso celular fibroblástica agrupada en haces entrecruzados. (Figura 3).

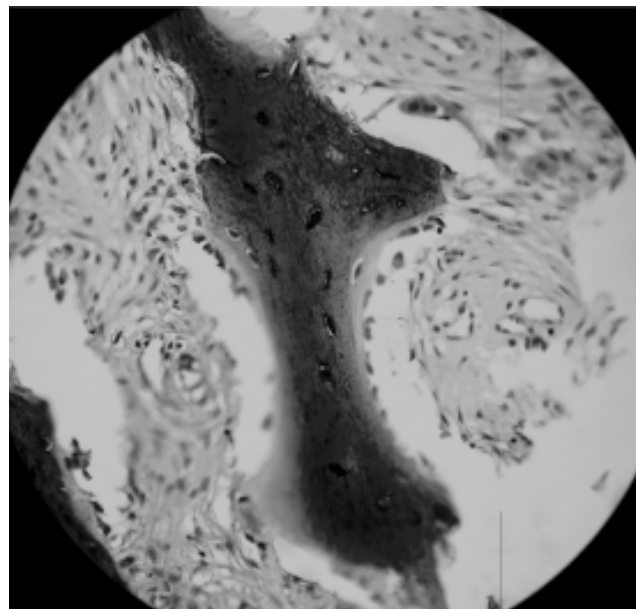


Figura 3. Tinción H&E, (400x), se encuentra espícula ósea (flecha negra) rodeada por una hilera de osteoblastos, este hallazgo hace un diagnóstico diferencial con la displasia fibrosa.

A los seis meses posoperatorios, se le realiza a la niña una tomografía computarizada, encontrando cambios anatómicos posquirúrgicos en la zona etmoidal con antrostomía amplia, sin evidencia de recidiva tumoral ni posible infiltración ósea. (Figura 4).



Figura 4. TC de SPN corte coronal 6 meses posoperatorio sin evidencia de recidiva tumoral.

DISCUSIÓN

La lesión benigna llamada fibroma osificante es una patología poco frecuente, que puede afectar en casos aislados los senos etmoidales, estos tumores son bien delimitados por tejido óseo, en algunos casos por tejido fibroso, cementum o unión de estos tres.

Las lesiones derivadas del cementum fueron clasificadas en el año de 1971 por la Organización Mundial de la Salud (OMS) en cuatro ítems (2).

- Displasia cemental periapical
- Cementoma gigantiforme
- Cementoma benigno
- Fibroma cementificante

El fibroma osificante hace parte del último apartado.

Existe variada sinonimia para referirse a esta patología; entre ellas se encuentra el fibroma osificante samomatoide, desmo osteoblastoma, fibroma osificante activo juvenil, tumor fibromixoide osificante etc., esto aún es motivo de discusión.

El fibroma osificante en general se presenta de forma solitaria, es de crecimiento lento, se presenta predominantemente de la tercera a la cuarta década de la vida con una predilección femenina sobre masculina de 5:1. Es una lesión monostótica que en su mayoría se presenta en la mandíbula pero que puede afectar la base del cráneo o alguno de los senos paranasales.

Radiológicamente el tumor se observa como una lesión unilocular enmarcada en su periferia por una capa llamada “cáscara de huevo” o “comida de polilla”. Comúnmente el patrón radiológico se puede confundir con la displasia fibrosa; sin embargo, en ésta última se evidencia un patrón en vidrio esmerilado.

El fibroma juvenil samomatoide es una variante de características agresivas del fibroma osificante, se presenta principalmente en la población pediátrica y se caracteriza por presentar en el estudio histológico islas de cuerpos de Samoma, debido a esto su nombre. (3). Se localiza principalmente a nivel mandibular sobre todo a nivel molar y premolar.

En cuanto al tumor fibromixoide osificante es una patología que puede ocurrir en la cabeza o en el cuello, es benigna pero puede malignizarse. Histológicamente se caracteriza por presentar un borde de hueso lamelar con una cápsula dentro de una cápsula de colágeno.

Fibroma cemento osificante es la lesión que generalmente envuelve la mandíbula y el área premolar, ocurre en la segunda a tercera década de la vida y principalmente afecta a mujeres.

La etiología del fibroma osificante no es clara. Una de las hipótesis es la presencia de un hamartoma del tejido óseo o restos embrionarios localizados. Otra posibilidad es el antecedente de traumas como factor predisponente (4).

La presentación clínica es variable y depende de la zona anatómica donde esté ubicado el tumor, en la mayoría de los casos descritos en la literatura el sitio afectado es la mandíbula mostrando deformidad en esta zona.

Si la localización es nasal el paciente puede cursar con obstrucción nasal uni o bilateral, anosmia, rinorrea o epistaxis. Si hay bloqueo de los complejos osteomeatales puede coexistir un proceso sinusal con sus posibles complicaciones. Si la localización es etmoidal, como el caso descrito anteriormente en este artículo, puede haber dolor retroocular o nasal (6). Si se compromete el globo ocular se puede generar proptosis y cambios en la agudeza visual además de diplopía.

Puede existir invasión intracraneal produciendo fístula de líquido cefalorraquídeo, meningitis, absceso cerebral entre otros.

La cefalea puede ser un signo característico en cualquier tipo de tumor facial.

Para un diagnóstico adecuado la tomografía computarizada y la resonancia magnética nuclear son paraclínicos

adecuados puesto que proveen mayor sensibilidad y especificidad comparándolos con la radiología simple.

Como anteriormente se mencionó existen características radiológicas características, la denominada “cáscara de huevo” rodeando en forma capsular al tumor es observada frecuentemente, esto es más evidente cuando se realizan cortes tomográficos con ventana ósea, dicha técnica radiológica informa al radiólogo y al otorrinolaringólogo sobre la extensión del tumor, destrucción ósea o compromiso de órganos vecinos.

Las lesiones del tipo fibro-óseo presentan comportamientos en la resonancia magnética con las siguientes características. En T1 se evidencia una señal de baja intensidad al igual que en T2, diferente sucede al aplicar medio de contraste donde se observa un realce no homogéneo.

Al estar la órbita comprometida la RMN es de gran utilidad puesto que demuestra la invasión orbitaria, la relación entre el tumor y los músculos extraoculares y la destrucción o compromiso de estructuras vecinas.

Con la RMN es imposible hacer un diagnóstico radiológico diferencial entre displasia fibrosa y fibroma osificante.

Histológicamente las trabéculas óseas son comunes, éstas están rodeadas por hileras de osteoblastos y en algunas ocasiones por osteoclastos. Macroscópicamente el fibroma osificante presenta una cápsula ósea que se correlaciona con los hallazgos radiológicos (7).

El diagnóstico diferencial debe realizarse pensando en las patologías que relacionadas con sexo, edad, clínica y localización presentan características radiológicas similares al fibroma osificante. Algunas de las más frecuentes patologías a descartar son: displasia fibrosa, tumor de células gigantes, osteosarcoma, osteoblastoma, osteomas, mucocelos, histiocitoma fibroso maligno, etc.

El pronóstico posquirúrgico del fibroma osificante es bueno, aunque puede existir recurrencia que ha sido descrita por múltiples autores con una tasa aproximada del 21 al 44% (pero no se han reportado metástasis posterior a la malignización, a excepción de algunos casos en el subtipo fibromixoide osificante).

El tratamiento se basa en resección quirúrgica como tratamiento definitivo, ésta se puede realizar, si las características del tumor lo permiten de manera endoscópica, buscando proporcionar bordes quirúrgicos libres con márgenes adecuados. El abordaje endoscópico proporciona un abordaje estético y se considera efectivo y confiable.

En tumores de gran tamaño o inaccesibles al tratamiento quirúrgico endoscópico, diferentes abordajes craneofaciales están indicados.

Tratamientos coadyuvantes como la quimioterapia o radioterapia no están indicados.

CONCLUSIONES

En las lesiones benignas de los senos paranasales encontramos al fibroma osificante, éste representa menos del 5% de este grupo de tumores, su localización principalmente se ubica en la mandíbula; son muy pocos los etmoidales reportados en la literatura, por esta razón se presenta este caso.

El fibroma osificante es una patología que debe ser diagnosticada comenzando con la clínica pero necesita de herramientas complementarias como la tomografía computarizada, la resonancia magnética nuclear y por supuesto la ayuda histopatológica que proporciona el diagnóstico definitivo.

La clasificación de las lesiones benignas y sus subtipos continúa siendo motivo de estudio y discusión.

BIBLIOGRAFIA

- 1 LICHTENSTEIN I, JAFFE. *Fibrous dysplasia of bone*. Arch Pathology. 1942; 33: 777-816.
- 2 PINDBORG J, KRAMER IRH, Histological typing of odontogenic tumors, jaw cysts and allied lesions, in: *International Histological Classification of Tumors*, vol. 5, World Health Organization, 1971; 31-34.
- 3 ROSAI J, *Ackerman's*, in *Surgical Pathology*, vol. 1, Mosby (ed.), 2004; 283-284.
- 4 SANTAOLALLA F, SÁNCHEZ ANA *et al*. ORL-DIPS 2002; 29 (3): 124-127.
- 5 PÉREZ S, BERINI L, GAY C, Fibroma osificante maxilar: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Oral Surgery* 2004; 233-239.
- 6 SELMANI Z, ANTILA J *et al*., Cementi-Ossifying fibroma of the ethmoidal sinus in a child presenting with isolated pain in the nasal region. *The Journal of Cranio Facial Surgery*, 2004; 15 (2), 215-217.
- 7 KAZUHIKO N, YOSHIO T *et al*., *Ossifying fibroma involving the paranasal sinuses, orbit and anterior cranial fossa: case report*. Neurosurgery, 1995; 36 (6); 1192-1195.
- 8 SAITO K, FUKUTA *et al*, Benign fibrous lesions involving the skull base, paranasal sinuses, and nasal cavity. *Journal Neurosurgery* 1898; 88: 1116-1119.
- 8 Saito K, Fukuta *et al*, Benign fibrous lesions involving the skull base, paranasal sinuses, and nasal cavity. *Journal Neurosurgery* 1898; 88:1116 -19

