

Fibroma osificante trabecular juvenil: presentación de tres casos

Juvenile trabecular ossifying fibroma: presentation of three cases

Dr. Carlos Martin Ardila Medina; Dr. Francisco Levi Duque Serna

Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

RESUMEN

Fundamento: el fibroma osificante trabecular juvenil es una lesión bien definida clínica e histológicamente, recientemente separada de otras lesiones fibro-óseas. Su comportamiento biológico está definido, pero a la vez es impredecible.

Objetivo: describir tres casos de fibroma osificante trabecular juvenil, observados en el maxilar superior, se incluyen protocolos de diagnóstico y terapia.

Casos clínicos: se presentan tres casos agresivos de fibroma osificante trabecular juvenil donde se describe su apariencia clínica, radiográfica y tomográfica. Igualmente, se presenta su histopatología, diagnóstico y plan de tratamiento.

Conclusiones: el fibroma osificante trabecular juvenil es un tumor benigno muy raro que se presenta en personas muy jóvenes: es importante realizar un diagnóstico adecuado con el fin de diferenciar el fibroma osificante trabecular juvenil de otras lesiones fibrosas que permitan realizar una terapia adecuada precozmente.

DeCS: FIBROMA OSIFICANTE/terapia; FIBROMA OSIFICANTE/diagnóstico; DISPLASIA FIBROSA ÓSEA; NIÑO; INFORMES DE CASOS.

ABSTRACT

Background: juvenile trabecular ossifying fibroma is a well-defined lesion from the clinical and histological points of view. It has been recently separated from other fibro-osseous lesions. Its biological behavior is defined but unpredictable.

Objective: to describe three cases of juvenile trabecular ossifying fibroma observed in the upper jaw. Diagnosis protocols and therapy are included.

Clinical cases: three severe cases of juvenile trabecular ossifying fibroma are presented. The clinical, radiographic and tomographic appearances are described. The histopathology, diagnosis and treatment are also presented.

Conclusions: juvenile trabecular ossifying fibroma is a very uncommon benign tumor that appears in young people. It is important to make an adequate diagnosis with the objective of differentiating juvenile trabecular ossifying fibroma from other fibrose lesions; this allows early applying an adequate therapy.

DeCS: FIBROMA, OSSIFYING/therapy; FIBROMA, OSSIFYING/diagnosis; FIBROUS DYSPLASIA OF BONE; CHILD; CASE REPORTS.

INTRODUCCIÓN

El fibroma osificante juvenil es una neoplasia benigna de carácter fibro-óseo poco común que ocurre en los huesos faciales del complejo bucal. Aunque se le denomina como un fibroma juvenil por su frecuencia en ese período de edad, no es exclusivo de ellas. Existen dos variantes debido a los hallazgos histopatológicos: la trabecular y la psamomatoide. El fibroma osificante trabecular juvenil (FOTJ) es una neoplasia fibro-ósea bien definida clínica e histológicamente; fue recientemente separado de otras lesiones fibro-óseas, como lo definió la Organización Mundial de la Salud (OMS).¹ Involucra los huesos maxilofaciales, generalmente en pacientes en la segunda década de la vida.²⁻⁴ El FOTJ es asintomático, se presenta como un aumento de volumen el cual adquiere un gran tamaño, sugiere un comportamiento agresivo; expande tanto la cortical vestibular como la lingual o la palatina. Cuando inicia su crecimiento, se hace notoria la asimetría facial, que a su vez motiva al paciente a consultar al médico. En las lesiones de gran tamaño, la asimetría que causa o los problemas funcionales que ocasiona son el motivo de consulta más

frecuente. Se ha documentado esta neoplasia en ambos maxilares, senos paranasales, orbita y complejo fronto-etmoidal.³⁻⁵

Se debe realizar diagnóstico diferencial con tumores malignos frecuentes en pacientes jóvenes como son el osteosarcoma, el condrosarcoma, el sarcoma de Ewing, linfoma de Burkitt. Otras lesiones a tener en cuenta al momento de realizar el diagnóstico diferencial son los quistes y tumores de origen odontogénico.¹⁻³ Radiográficamente, el 50% de los casos muestran lesiones radiolúcidas que contienen áreas mineralizadas, pero también pueden ser mixtas o radiopacas en dependencia del grado de calcificación.^{2,3} El FOTJ produce ruptura de las corticales e involucra muchas estructuras anatómicas adyacentes, es de consistencia predominantemente blanda con variable cantidad de calcificación interna; usualmente presenta una baja densidad debido a cambios quísticos.⁴⁻⁶

En el presente artículo se presentan tres casos de FOTJ en pacientes menores de doce años, remitidos al servicio de Cirugía Maxilofacial y Estomatología del Hospital Universitario San Vicente de Paul y de la Facultad de Odontología de la Universidad de Antioquia en Medellín, Colombia.

CASOS CLÍNICOS

Caso No. 1

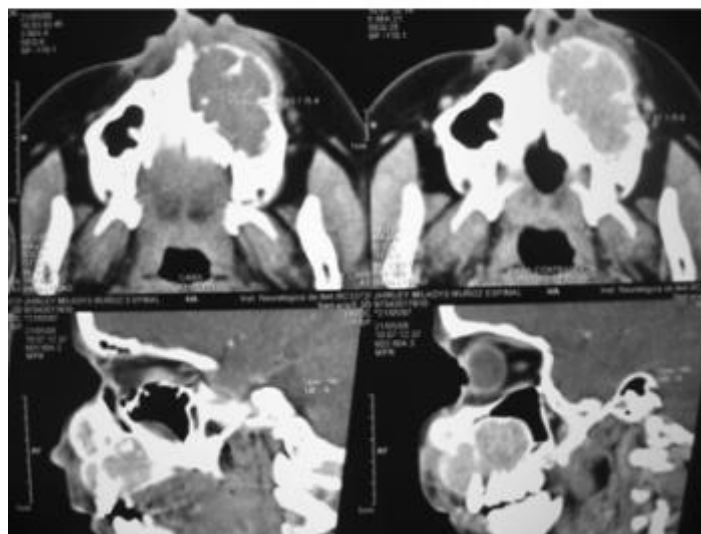
Paciente de 11 años, sexo femenino, referida por presentar deformidad nasal y maxilar superior del lado izquierdo, al examen físico extraoral se observó marcada asimetría, asintomática de seis meses de evolución y de un tamaño de 4 cm por 5 cm de diámetro, sin compromiso sensitivo. En la historia médica y familiar no presentó antecedentes de importancia. Al examen físico intraoral se encontró una lesión expansiva que comprometió la cavidad nasal izquierda, proceso alveolar y seno maxilar. ([Figura 1](#))

Figura 1. Lesión expansiva que comprometió la cavidad nasal izquierda, proceso alveolar y seno maxilar



Se observó borramiento del surco vestibular, abombamiento de la cortical vestibular y palatina sin fístulas ni drenaje intra o extraoral; sin adenopatías cervicales, ni cambios en el plano oclusal. El análisis de la radiografía panorámica constató una imagen radiolúcida multilocular bien definida, un desplazamiento de las raíces de los dientes temporales sin reabsorción radicular y la presencia de los gérmenes permanentes dentro de la imagen quística. En la tomografía axial computarizada (TAC) se apreció lesión multilocular hipodensa mixta en el maxilar izquierdo que involucró la región nasal e invadió el seno maxilar. ([Figura 2](#))

Figura 2. La tomografía muestra la lesión multilocular mixta en el maxilar izquierdo que involucró la región nasal e invadió el seno maxilar.



Se realizó biopsia incisional que arrojó diagnóstico de FOTJ, por lo cual se procedió a la enucleación y curetaje. La paciente regresó después de seis meses al notar aumento de volumen en la misma región donde fue intervenida. Se programó resección parcial del maxilar desde el incisivo central hasta el primer molar, se conservó la mucosa para lograr cierre por primera intención. Se realizó prótesis removible para dar estabilidad oclusal.

La histopatología informó neoplasia de origen mesenquimal constituida por haces de células fusiformes, variable en cuanto al grado de celularidad y cercada por trabéculas de hueso no laminar, algunas de ellas rodeadas por una empalizada de osteoblastos. Se evolucionó clínica y radiográficamente por cinco años sin recidiva. La paciente proporcionó su asentimiento y los padres aceptaron y firmaron el consentimiento informado que se tiene establecido institucionalmente con fines de docencia e investigación.

Caso No. 2

Paciente de diez años, sexo femenino, remitida por presentar al examen físico extraoral asimetría facial izquierda, con borramiento del surco nasolabial, elevación del ala nasal; el aumento de volumen se extendió a la región infraorbitaria y posteriormente a la zona del maxilar superior del lado izquierdo, sin antecedentes de trauma, con una evolución de seis meses y de crecimiento lento. ([Figura 3](#))

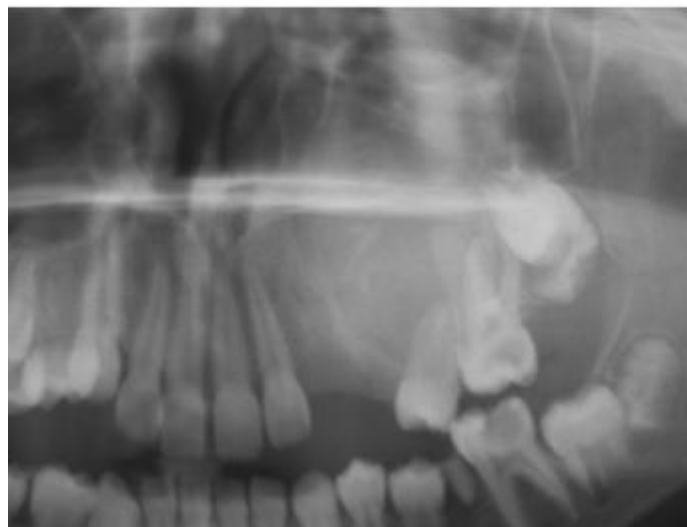
Figura 3. Asimetría facial izquierda, con borramiento del surco nasolabial y elevación del ala nasal.



En la historia médica y familiar no presentó antecedentes de importancia. Al examen intraoral se observó una masa firme, bien definida con compromiso del maxilar superior desde el incisivo lateral hasta al segundo molar con borramiento del surco vestibular, expansión de tabla vestibular y palatina de un tamaño de 7 cm por 5 cm de diámetro.

En la radiografía, se observó en el lado izquierdo del maxilar una lesión mixta bien definida, con desplazamiento dental e invasión del seno maxilar. ([Figura 4](#))

Figura 4. Radiográficamente se observa lesión mixta bien definida, con desplazamiento dental e invasión del seno maxilar



Una vez confirmado el diagnóstico de FOTJ con biopsia incisional, se realizó resección completa del tumor, incluyendo todos los dientes relacionados con el mismo, sin embargo, no se removió el segundo molar ni el germen dentario del tercer molar, los cuales se encontraban desplazados pero no involucrados dentro de la lesión. Se conservó la mucosa vestibular y palatina para obtener el cierre por primera intención.

El estudio histopatológico reportó una masa de color crema, cauchosa, homogénea al corte. La lesión estaba formada por proliferación de células fusiformes poco pleomórficas con un patrón estoriforme y en láminas; en medio de ellas presentó partículas de cemento de tamaño variable y escasa formación de osteoide. No se encontró anaplasia, ni necrosis; los bordes de la lesión presentaron una delgada capa de hueso comprimido. Se confirmó así el diagnóstico de FOTJ.

Se realizó seguimiento clínico y radiográfico por cuatro años sin recidiva. La paciente proporcionó su asentimiento y los padres aceptaron y firmaron el consentimiento informado que se tiene establecido institucionalmente con fines de docencia e investigación.

Caso No. 3

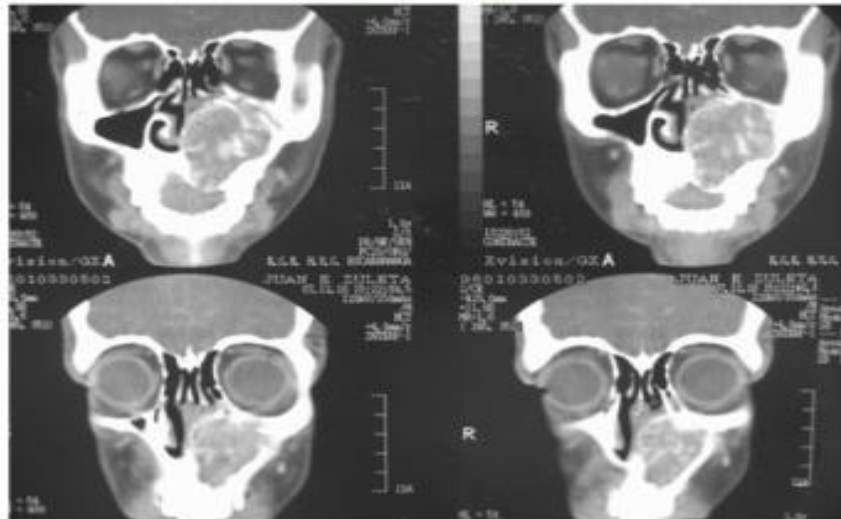
Paciente de 12 años, sexo masculino, remitido por presentar masa en el lado izquierdo del maxilar superior, al examen físico extraoral se encontró marcada asimetría facial, desviación nasal al lado derecho, asintomática, de crecimiento lento, sin antecedentes de trauma, con evolución de siete meses. El paciente indicó que se le realizó biopsia previa que estableció diagnóstico de FOTJ.

La historia médica y familiar no presentó antecedentes de importancia. Al examen intraoral se encontró una masa de 5 cm por 6 cm de diámetro, de consistencia firme, bien definida, localizada en el maxilar izquierdo, con expansión tanto de tabla vestibular como palatina, ligeramente dolorosa a la palpación, recubierta de mucosa de color normal.

En la radiografía panorámica se observó una masa radiolúcida bien definida. En la TAC se apreció una lesión hipodensa expansiva con compromiso del maxilar superior izquierdo desde la apófisis alveolar sin desplazamiento de raíces dentales y

con extensión a paladar duro hasta la línea media, con discreta reacción osteoblástica y festoneada en los contornos de la lesión. ([Figura 5](#))

Figura 5. La tomografía presenta lesión expansiva con compromiso del maxilar superior izquierdo desde la apófisis alveolar sin desplazamiento de raíces dentales y con extensión a paladar duro

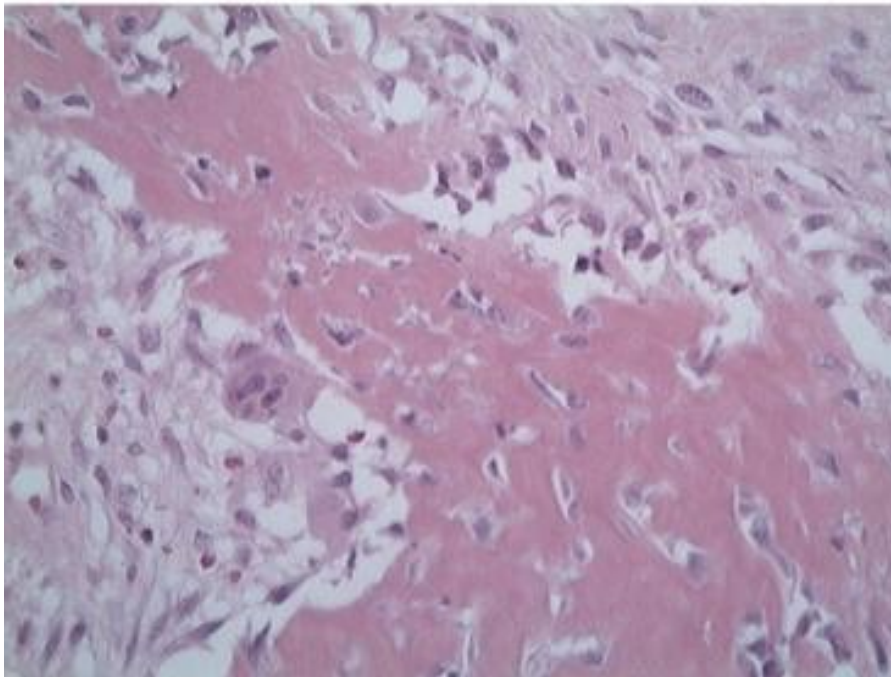


La densidad del tejido blando presentó focos de apacificaciones y zona de calcificaciones; la tumoración se extendió hasta el seno maxilar y proceso zigomático.

Se practicó maxiloetmoidectomía mediante abordaje intraoral, realizando colgajo vestibular desde el canino derecho hasta el segundo molar izquierdo; se efectuó la osteotomía por el piso orbitario, se extendió hasta la tuberosidad izquierda, incluyendo los dientes comprometidos. La mucosa vestibular como la palatina se preservaron con el fin de lograr cierre por primera intención.

La histopatología reportó masa tumoral constituida por haces de células fusiformes y tejido colágeno denso, dispuestas en un patrón estoriforme, las cuales rodean trabéculas óseas con una palizada de osteoblastos. La lesión estuvo acompañada de numerosas células gigantes y áreas de hemorragia. ([Figura 6](#))

Figura 6. Histopatología que presenta masa tumoral constituida por haces de células fusiformes y tejido colágeno denso, dispuestas en un patrón estoriforme



Se llevó a cabo seguimiento clínico y radiográfico por cuatro años sin recidiva. El paciente proporcionó su asentimiento y los padres aceptaron y firmaron el consentimiento informado que se tiene establecido institucionalmente con fines de docencia e investigación.

DISCUSIÓN

El FOTJ se ha reportado en la literatura con diferentes nombres incluyendo fibroma osificante agresivo, fibroma osificante de jóvenes, fibroma osificante activo juvenil, desmo-osteoblastoma trabecular, displasia fibrosa activa, fibroma osteoide psamamoideo, desmo-osteoblastoma psamotoide y fibroma osificante psamotoide.⁴⁻⁷

El FOTJ es una lesión que tiene mayor prevalencia en niños y adolescentes, confirmado en los hallazgos del presente artículo; es así como Sloomweg, et al,⁵ encontraron mayor prevalencia en edades entre 11, 5 y 11, 8 años y mayor presencia en el maxilar superior.

Como se observó en los tres casos presentados, diferentes autores indican que el FOTJ es asintomático en su crecimiento, ocasionan asimetría facial que en la mayoría de los casos es el motivo de consulta de los padres.⁶⁻⁸ Cuando la lesión compromete el hueso orbitario y los senos paranasales los pacientes pueden presentar exoftalmos y obstrucción nasal.^{9,10}

La OMS refiere las características histopatológicas como una proliferación rica en células de forma poliédrica o fusiforme con escasas fibras colágenas, tejido celular osteoide inmaduro y células gigantes multinucleada en una lesión no encapsulada pero si bien diferenciada del hueso subyacente, confirmado en los hallazgos presentados en los tres casos descritos previamente.¹ El elemento calcificado está formado por especulas óseas, trabéculas y formaciones redondeadas u ovals de aspecto basófilo que recuerda a los cuerpos de psamoma (arenosos).⁴⁻⁷

Los hallazgos radiográficos muestran una lesión bien delimitada que puede variar desde radiolúcida a mixta o radiopaca. Las imágenes radiográficas o de tomografía no son específicas, con presencia de lesiones uniloculares o multiloculares con bordes bien definidos. Las lesiones más agresivas pueden presentar una cortical delgada o hasta perforación de la misma.⁸⁻¹⁰

El borde de la lesión puede ser ligeramente esclerótico y al tratarse de una lesión expansiva puede ocasionar desplazamiento o reabsorción radicular; en el maxilar inferior llega a ocasionar desplazamiento del canal mandíbular. Las diferentes imágenes radiográficas y tomográficas no permiten hacer un diagnóstico diferencial con las demás lesiones fibroideas.⁵⁻⁷

El tratamiento recomendado por varios autores es el curetaje,⁶⁻⁸ sin embargo, debido al tamaño de la lesión, su crecimiento rápido y su alta recidiva (30 % al 58 %) se recomienda la resección en bloque,^{9,10} procedimiento realizado en los casos presentados en este artículo. Es importante señalar que la radioterapia está contraindicada debido a que no se recomienda irradiar los tumores benignos.¹

Se debe realizar diagnóstico diferencial con tumores malignos frecuentes en pacientes jóvenes como son el osteosarcoma, el condrosarcoma, el sarcoma de Ewing, linfoma de Burkitt. En lo referente a los tumores benignos o del desarrollo se deben tener presentes, aun cuando presentan características diferentes en el

comportamiento los siguientes tumores: osteoblastoma, fibroma desmoplásico, fibroma cemento-osificante, displasia fibrosa, granuloma central de células gigantes y querubismo. Otras lesiones a tener en cuenta al momento de realizar el diagnóstico diferencial son los quistes y tumores de origen odontogénico, especialmente aquellos con un comportamiento agresivo como el ameloblastoma, el fibroma ameloblástico, el fibrodontoma ameloblástico, el tumor odontogénico adenomatoide y el quiste odontogénico calcificante.^{1,8-10}

Algunos autores examinaron mediante inmunohistoquímica las islas de células epiteliales del FOTJ en comparación con otras lesiones fibro-óseas y no identificaron en los casos de FOTJ células epiteliales citoqueratino positivas, lo cual sugiere que sea otra la razón para su comportamiento agresivo.⁵⁻⁸

CONCLUSIONES

En este artículo se presentaron tres casos de FOJT diagnosticados en personas muy jóvenes. La apariencia clínica, histológica y tomográfica son fundamentales para realizar un diagnóstico adecuado; por ello se recomienda a los clínicos realizar una identificación precoz del tumor que permita tomar medidas terapéuticas tempranas debido a la condición agresiva del tumor.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Doyle LA. Sarcoma classification: An update based on the 2013 World Health Organization Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. *Cancer*. 2014 Mar 19. doi: 10.1002/cncr.28657.
2. Maria A, Sharma Y, Malik M. Juvenile ossifying fibroma of mandible: a case report. *J Maxillofac Oral Surg*. 2013;12(4):447-50.
3. Yadav N, Gupta P, Naik SR, Aggarwal A. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma: An unusual case report. *Contemp Clin Dent*. 2013;4(4):566-8.
4. Urs AB, Augustine J, Arora S, Kumar P. Rare pediatric presentation of aneurysmal bone cyst with trabecular juvenile ossifying fibroma and ossifying fibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013;77(4):576-80.

5. Slootweg PJ, Panders AK, Koopmans R, Nikkels PG. Juvenile ossifying fibroma. An analysis of 33 cases with emphasis on histological aspects. *J Oral Pathol Med.* 1994;23:385-8.
6. B S M, Das N, Naik S. Trabecular variant of juvenile aggressive ossifying fibroma of anterior mandible. *Pediatr Rep.* 2012;4(2):e24.
7. Slootweg PJ. Juvenile trabecular ossifying fibroma: an update. *Virchows Arch.* 2012;461(6):699-703.
8. Rai S, Kaur M, Goel S, Prabhat M. Trabeculae type of juvenile aggressive ossifying fibroma of the maxilla: Report of two cases. *Contemp Clin Dent.* 2012;3(Suppl 1):S45-50
9. Bohn OL, Kalmar JR, Allen CM, Kirsch C, Williams D, Leon ME. Trabecular and psammomatoid juvenile ossifying fibroma of the skull base mimicking psammomatoid meningioma. *Head Neck Pathol.* 2011;5(1):71-5.
10. Abuzinada S, Alyamani A. Management of juvenile ossifying fibroma in the maxilla and mandible. *J Maxillofac Oral Surg.* 2010;9(1):91-5.

Recibido: 30 de abril de 2014

Aprobado: 30 de junio de 2014

Dr. Carlos Martin Ardila Medina. Ph.D en Epidemiología. Grupo Estomatología Biomédica. Profesor Titular. Facultad de Odontología. Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia. Email: martinardila@gmail.com