

Presentación de un caso en edad pediátrica con un fibroma osificante etmoidal con extensión orbitaria.

Dra. C. Lesly Solís Alfonso¹ <https://orcid.org/0000-0001-6329-4657>

¹Instituto Cubano de Oftalmología “Ramón Pando Ferrer“. La Habana. Cuba.

Resumen:

Introducción: El fibroma osificante es un tumor benigno poco común, cuya localización más frecuente son los huesos maxilofaciales, pero su origen en el seno etmoidal es raro; en tanto la incidencia resulta mayor entre la segunda y la cuarta décadas de la vida. **Objetivo:** Presentar un caso en edad pediátrica de un fibroma osificante de seno etmoidal con extensión orbitaria, y hacer una breve revisión bibliográfica sobre el tema. **Presentación del caso:** Se reporta el caso de una paciente de 10 años que consulta por notar protrusión ocular izquierda desde hace 3 meses. Se le realiza ultrasonido, tomografía computada y resonancia magnética donde se evidencia una lesión tumoral de seno etmoidal con compromiso de órbita izquierda que ocasiona proptosis, con características imagenológicas sugestivas de un posible fibroma osificante. La biopsia endoscópica nasal confirmó el diagnóstico. **Conclusiones:** Aunque el fibroma osificante es un tipo de lesión benigna poco habitual, puede llegar a ser localmente muy agresiva y con una alta tasa de recidiva, por lo que el diagnóstico y el tratamiento deben ser precoces, para lo cual los medios diagnósticos juegan un papel fundamental, en especial la tomografía computada, la cual, además, permite el seguimiento posoperatorio a largo plazo.

Palabras clave: fibroma osificante; tumores fibroósos; seno etmoidal; órbita.

Introducción

El fibroma osificante es una lesión ósea benigna poco común y de etiología desconocida, la cual representa el tumor fibroóseo menos frecuente del tracto sinonasal. Se caracteriza por el reemplazo de la arquitectura ósea normal por tejido fibroso mineralizado. Afecta más a las mujeres entre la segunda y cuarta décadas de la vida, siendo la mandíbula su localización más habitual, sin embargo, su origen en los senos paranasales es raro. Clínicamente se presenta como una lesión dura e indolora de crecimiento lento y progresivo. La orientación diagnóstica se realiza mediante estudios radiológicos de imagen como la tomografía computarizada (TC) o la resonancia magnética (RM). El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica completa. ⁽¹⁻⁴⁾

El objetivo de este trabajo es presentar un caso en edad pediátrica de un fibroma osificante de seno etmoidal con extensión orbitaria, y hacer una breve revisión bibliográfica sobre el tema.

Caso clínico

Se reporta el caso de una paciente femenina de 10 años, sin antecedentes mórbidos familiares de importancia, que es remitida al servicio de Oculoplastia por notar, desde hace 3 meses, protrusión ocular izquierda. Al interrogatorio se recoge el antecedente de taponamiento nasal y catarros frecuentes. Al examen físico se ratifica desplazado lateral y anteriormente el ojo izquierdo (proptosis), y se identifica un aumento de volumen en región medial del párpado superior ipsilateral. Asimismo, se palpa una masa no dolorosa en canto interno, de consistencia dura, adherida a planos profundos, y sin soplos ni cambios a la maniobra de Valsalva. A continuación se practica un ultrasonido orbitario donde se evidencia una imagen ocupativa unilocular hipocogénica, en localización postero-medial a la órbita izquierda, con márgenes nítidos, y sin vascularidad, la cual desplazaba en sentido lateral al músculo recto interno ipsilateral.

Seguidamente se realiza TC simple, la cual confirma la existencia de una lesión oval expansiva en región naso-etmoidal izquierda, de márgenes bien delimitados, y centro heterogéneo con densidades internas que oscilaban entre 135 y 550 UH. Esta imagen tumoral ocupaba el meato nasal superior y medio, llegando a contactar con el cornete inferior, mientras que su borde medial desplazaba el tabique nasal hacia la derecha. Además, afectaba la lámina cribosa y la papirácea, protruyendo hacia la órbita izquierda, desplazando lateralmente al músculo recto interno, y latero-ventralmente al globo ocular (proptosis). También ocasionaba obstrucción condicionando retención mucosa en la celda ipsilateral del seno esfenoidal. Medía \pm 42x26x35mm en sentido antero-posterior, latero-lateral y céfalo-caudal respectivamente. En adición, el seno maxilar derecho se encontró hipoplásico y parcialmente ocupado, en tanto el cornete nasal inferior derecho se demostró

hipertrófico

(Fig.1 y 2).

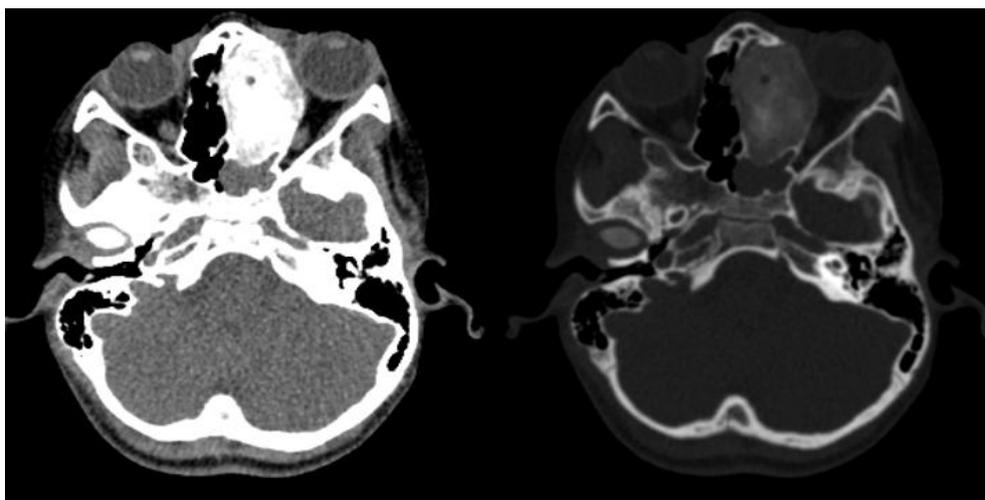


Fig. 1. TC simple de órbitas: Cortes axiales (ventana de partes blandas y ventana ósea) donde se demuestra la lesión ocupativa naso-etmoidal izquierda con extensión

orbitaria, y retención mucosa obstructiva en la celda ipsolateral del seno esfenoidal.

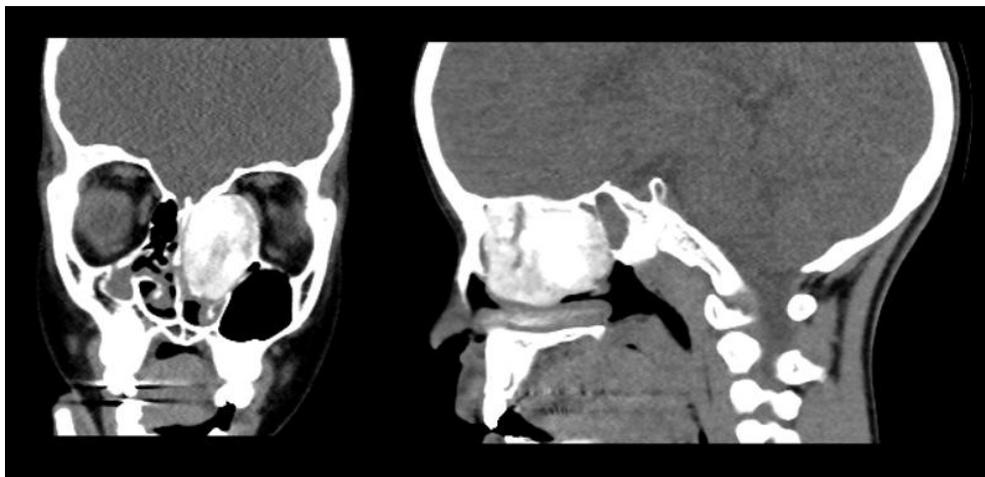


Fig. 2. TC simple de órbitas: Reconstrucción en plano coronal y sagital (ventana de partes blandas) donde se define la misma lesión tumoral, así como la hipoplasia y ocupación del seno maxilar contralateral.

Posteriormente se hace una RM donde muestra una intensidad de señal heterogénea, comportándose con respecto al contenido sinusal esfenoidal, prácticamente isointensa en T1 e hipointensa en T2. De igual forma, se comprueba la obstrucción que ocasionaba condicionando retención mucosa en la celda

ipsilateral del seno esfenoidal, apareciendo dicha celda completamente ocupada y algo expandida. (Fig. 3).

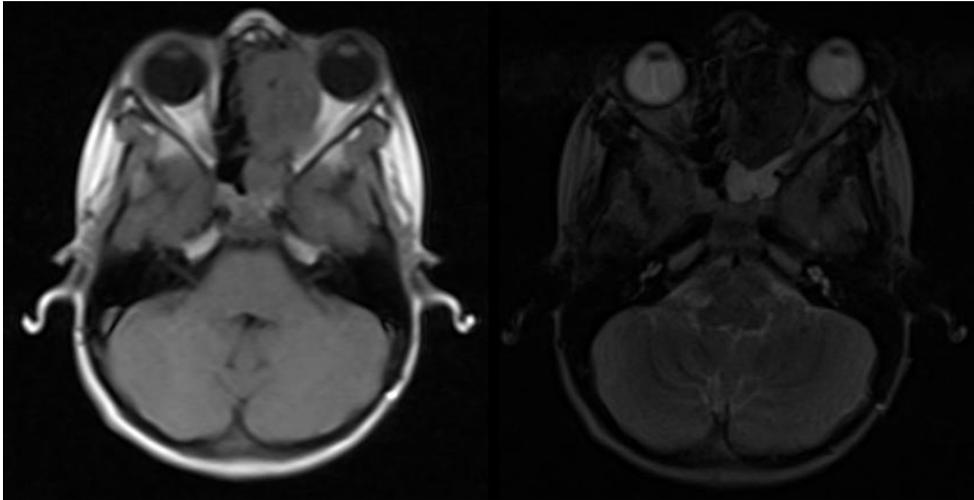


Fig. 3. RM de órbitas: Secuencias axiales potenciadas en T1 y T2 donde se evidencia el comportamiento de señal de la lesión tumoral naso-etmoidal.

Teniendo en cuenta lo expuesto se propuso como diagnóstico más probable al de un posible fibroma osificante, asociado a mucocèle esfenoidal obstructivo secundario, y se remitió al servicio de otorrinolaringología para tratamiento quirúrgico. El examen histopatológico confirmó el diagnóstico, pero la lesión no se llegó a resear en su totalidad (Fig.4). La paciente evolucionó satisfactoriamente y se encuentra a la espera de una segunda intervención quirúrgica.

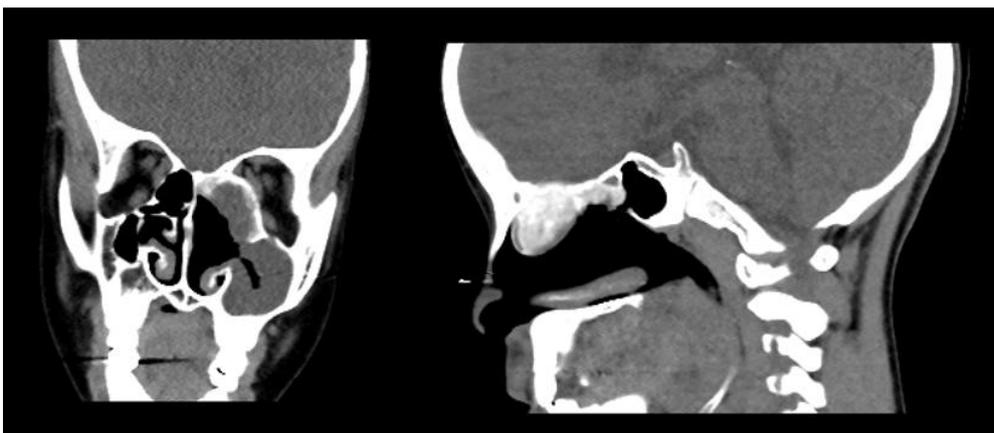


Fig. 4. TC simple de órbitas posquirúrgica: Reconstrucción en plano coronal y sagital (ventana de partes blandas) donde se comprueba la resección parcial del fibroma osificante, la desobstrucción esfenoidal ipsilateral, y la presencia de cambios anatómicos e inflamatorios posquirúrgicos con antrostomía amplia.

Comentarios

Los tumores de la cavidad nasal y senos paranasales *presentan una baja frecuencia*, pero plantean problemas diagnósticos y terapéuticos, relacionados por una parte con la complejidad anatómica de la zona, lo que dificulta la extirpación completa; y por otro lado, si no se añade otra enfermedad infecciosa o inflamatoria, suelen cursar de forma silente y cuando se diagnostican se debe a la afectación de estructuras vecinas, después de alcanzar un gran tamaño. Es frecuente, por tanto, diagnosticarlos de forma tardía. ⁽¹⁾

Durante años se pensó que el fibroma osificante era la misma enfermedad que la displasia fibrosa. No fue hasta comienzos de 1950 cuando Sherman y Sternberg dividieron estas 2 entidades basándose en sus estudios clínicos, radiológicos e histopatológicos. ⁽²⁾ En la actualidad dentro de los tumores fibroósos se incluyen al osteoma, la displasia fibrosa y al fibroma osificante. ^(1,5)

El fibroma osificante aparece con mayor frecuencia en los huesos del territorio maxilofacial, siendo la mandíbula la localización prevalente (75-89%). Su origen en la cavidad nasal o senos maxilar o etmoidal es raro, y en estas localizaciones presenta un comportamiento más agresivo. Los casos de afectación orbitaria mayoritariamente ocurren debido a la extensión con origen en los senos paranasales. Su incidencia es mayor entre la segunda y la cuarta décadas de la vida y es más frecuente en mujeres (ratio 1:1,6). ^(1,2,6)

Clínicamente se caracteriza por ser una tumoración de crecimiento lento, inicialmente asintomática, que puede diagnosticarse de manera incidental, pero en caso de presentarse síntomas se describen: cefalea, obstrucción nasal, rinorrea, epistaxis, síntomas oculares y aumento de volumen facial. Además, puede llegar a presentar complicaciones como la formación de mucocelos, pérdida de agudeza visual e infecciones intracraneales. La variante histológica juvenil es más agresiva, con extensión a cavidades nasales, paranasales u órbita, y la edad de presentación es más precoz. ^(1,7)

Radiológicamente se observa una lesión bien circunscrita que al inicio aparece como una imagen radiolúcida con o sin borde esclerótico, la cual paulatina y gradualmente se transforma en una lesión mixta hasta alcanzar un aspecto radioopaco. A menudo ocasionan expansión de las corticales óseas. ⁽⁶⁾

En la TC el fibroma osificante aparece como una tumoración unilocular o multilocular, de bordes bien definidos, generalmente hiperdensos (cubierta ósea), o enmarcado en su periferia por una capa denominada "cáscara de huevo" o "comida de polilla".

Asimismo, posee un centro heterogéneo con hiperdensidades que representan calcificaciones difusas, y áreas hipodensas que contienen tejido fibroso las cuales pueden realzarse, usualmente de forma leve, tras la administración de contraste. ^(1,2,7)

La RM también puede emplearse en la evaluación preoperatoria, en especial ante la sospecha de complicaciones, donde usualmente el fibroma osificante se caracteriza por hipointensidad en T2 de áreas osificadas periféricas, con hiperintensidad en áreas centrales no osificadas, ⁽⁸⁾ mientras que en T1 habitualmente se aprecia de señal baja-intermedia. ⁽²⁾

El diagnóstico diferencial del fibroma osificante en ocasiones es complejo. Se realiza principalmente con la displasia ósea cemento-osificante ya que comparten múltiples características histológicas, y para ello es indispensable la correlación clínico-radiológica, pues el fibroma osificante, a diferencia de la displasia, posee unos márgenes bien definidos. ⁽²⁾

Otras entidades como el osteoma osteoide, el osteoblastoma o el quiste óseo solitario también forman parte del diagnóstico diferencial clínico-radiológico, aunque poseen más diferencias histológicas. ⁽⁹⁾

En 2001, Brannon y Fowler propusieron 6 criterios diagnósticos para el fibroma osificante: ⁽¹⁰⁾

1. Tumor radiológicamente bien definido con bordes escleróticos.
2. Generalmente solitario.
3. Patrón de crecimiento centrifugo, con aumento periférico de la madurez ósea.
4. Crecimiento exofítico desde el hueso.
5. Estroma celular fibroso relativamente avascular.
6. Trabéculas óseas retiformes.

El tratamiento de elección consiste en la exéresis quirúrgica. En lesiones pequeñas se puede considerar la enucleación y el curetaje local. Se recomienda resección en bloque en los casos extensos o con comportamiento agresivo, así como en casos de recurrencia del cuadro tras una primera cirugía conservadora. La tasa de recurrencia es baja, aunque en los tumores agresivos la recidiva estimada oscila entre 25% y 58%. ⁽²⁻⁴⁾

Es recomendable realizar controles postoperatorios mediante pruebas de imagen, en especial en aquellos casos donde la resección quirúrgica tumoral no ha podido ser completa. ⁽²⁻⁴⁾

En conclusión, aunque el fibroma osificante es un tumor benigno poco frecuente, puede llegar a ser localmente muy agresivo y con una alta tasa de recidiva, por lo que el diagnóstico y tratamiento deben ser precoces, para lo cual los medios diagnósticos juegan un papel fundamental, en especial la tomografía computada, la cual, además, permite el seguimiento posoperatorio a largo plazo.

Bibliografía

1. Chávez C, García K, Rojas S, Barahona L, Naser A, Nazar R. Tumores fibroósos de cavidades paranasales: Experiencia en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile y revisión de la literatura. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2020;80(2):157-165. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-48162020000200157>
2. Masià-Gridilla J, Mogedas-Vegara A, Gutierrez-Santamaría J, Alonso-Alonso T, Alberola-Ferranti M, Hueto-Madrada JA. Fibroma osificante de seno etmoidal con invasión orbitaria: a propósito de un caso. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* 2016;38(1):59-61 Disponible en: <https://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2014.07.011>
3. San Martín JT, Andrade JT, Baeza MA, Toro C. Fibroma osificante juvenil, presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. *Rev. Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2014;74(1):49-53. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-48162014000100008>
4. González MJ, Zuazo F, Abdala CA, Guerrero C, Hernández J, Olvera O, et al. Fibroma osificante orbitario, a propósito de un caso. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología* 2016;91(7):346-348. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.ofal.2016.01.027>
5. Appiani MC, Verill Aud B, Bresson D, Sauvaget E, Blancal JP, Guich Ard JP, et al. Ossifying fibromas of the paranasal sinuses: diagnosis and management. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2015;35(5):355. Disponible en: <http://doi.org/10.14639/0392-100X-533>
6. Fuentes Vázquez FR, Mendoza Rosas V. Fibroma osificante: Reporte de un caso clínico y revisión de la literatura. *Revista Odontológica Mexicana* 2006;10(2):88-92. Disponible en: <http://doi.org/10.22201/fo.1870199xp.2006.10.2.15908>
7. Guzmán Durán JE, Hernández González S. Fibroma osificante etmoidal, caso en paciente pediátrico. *Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello* 2008;36(1):31-35. Disponible en: <http://www.google.com/url?sa=t&source=web&rct=j&url=https://revista.acorl.org.c>

o/index.php/acorl/article/download/339/288/730&ved=2ahUKEwjFkvS01ov8AhXzi
bAFHYWgB3oQFnoECAsQAQ&usg=AOvVaw1lqF_Mp2V5YQTZn901F1wG

8. Inacio Salina AC, Melo de Souza PM, da Costa Gadelha CM, Barbosa Aguiar L, Vieira de Castro JD, Façanha Barreto AR. Ossifying fibroma: an uncommon differential diagnosis for T2-hypointense sinonasal masses. *Radiol Case Rep* 2017;12(2):313-7. Disponible en: <http://doi.org/10.1016/j.radcr.2017.03.019>.
9. Baumann I, Zimmermann R, Dammann F, Maassen MM. Ossifying fibroma of the ethmoid involving the orbit and the skull base. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;133(1):158-9. Disponible en: <http://doi.org/10.1016/j.otohns.2004.09.121>
10. Suarez-Soto A, Barquero-Ruiz MC, Mínguez-Martínez I, Floría-García LM, Barea-Gámiz J, Delhom-Valero J, et al. Management of fibro-osseous lesions of the craniofacial area. Presentation of 19 cases and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2013;18(3):479-85. Disponible en: <http://doi.org/10.4317/medoral.18289>