

Casos Clínicos:

**FIBROMA OSIFICANTE JUVENIL ACTIVO TRABECULAR, DEFORMANTE - REPORTE DE UN CASO**

**DEFORMITY BY A TRABECULAR JUVENILE ACTIVE OSSIFYING FIBROMA - A CASE REPORT**

*Recibido para arbitraje: 30/09/2007*

*Aceptado para publicación: 22/02/2008*

- **Od. Orlando Yoris.** Miembro de la Unidad Científica de Estudiantes.
- **Dra. Ligia Pérez.** Patólogo Bucal. Profesora Titular de la Cátedra de Patología Estomatológica.
- **Dr. Cesar Molina.** Cirujano Bucal. Profesor Agregado de la Cátedra de Cirugía Bucal
- **Dr. Luís Sarmiento.** Cirujano Bucal. Profesor Agregado de la Cátedra de Cirugía Bucal.
- **Od. Pablo Maldonado.** Residente de postgrado de Cirugía Bucal

Facultad de Odontología. Universidad del Zulia. Maracaibo. Venezuela

**RESUMEN**

El fibroma osificante juvenil activo trabecular (FJOAT), es una variante histológica del fibroma osificante, que forma parte de la familia de lesiones fibro-óseas benignas, cuya característica común, es la sustitución del hueso medular por tejido fibroso con cantidades variables de hueso o cementoide. Aparece con mayor frecuencia en los huesos cráneo-faciales de individuos entre los 12 y 15 años de edad, comportándose como una lesión agresiva y recidivante. El propósito de este artículo es reportar, un paciente masculino, de 16 años quien acude al servicio de cirugía bucal en esta institución, por una marcada asimetría facial del tercio superior y medio del lado derecho, asintomática, con cinco años de evolución. Imagenológicamente se observa masa ocupante de espacio, en seno maxilar, cavidad nasal, extendiéndose al piso de la orbita del lado afectado y a estas mismas estructuras homólogas del lado contrario. La biopsia incisional reveló un fibroma osificante juvenil activo, tipo trabecular. La eliminación total de la lesión y su estudio, corroboró el diagnóstico. Se demuestra hasta donde es capaz de causar deformidad esta patología y se recalca la importancia del trabajo en equipo transdisciplinario y del estudio microscópico para llegar a un diagnóstico definitivo.

**Palabras clave:** Fibro-ósea, trabecular, fibroma osificante, juvenil, benigno.

**ABSTRACT**

The juvenile active ossifying fibroma, trabecular type, is a histological variant of ossifying fibroma, which belong to the benign fibrous osseous lesions family, being its common feature the replacement of medullar bone by fibrous tissue with variable quantity of bone and/or cementoide. It is found on the cranial facial bones in 12 to 15 years old patients, behaving in an aggressive fashion. The purpose of this paper is to report, a sixteen years old male patient, who went for consultation to the oral surgery service at this institution, due to a marked right facial asymmetry, asymptomatic, for five years. The computerized tomography showed a mass involving right maxillary sinus and nasal cavity, extending to the inferior border of the orbit enclosing the homologous structures on the left side. The incisional biopsy revealed a trabecular juvenile active ossifying Fibroma. The excisional biopsy confirmed this diagnosis. It is shown how this lesion is capable to cause a marked facial asymmetry and how is important the microscopic study of the lesions in order to get a precise diagnosis.

**Key words:** Fibrous osseous, trabecular, ossifying fibroma, juvenile

## **INTRODUCCIÓN**

El fibroma osificante juvenil activo, tipo trabecular (FOJAT), es una variante histológica, al igual que el tipo psamomatoide, del fibroma osificante convencional, ellos junto con la Displasia Fibrosa y las Displasias Cemento óseas constituyen el grupo de lesiones denominadas Fibro-óseas benignas. En estas patologías ocurre una sustitución idiopática del hueso medular por tejido fibroso, en el cual se produce una metaplasia ósea posterior, y en algunos casos, formación de material cementoide, es decir, comparten características microscópicas, sin embargo, tienen ciertas diferencias clínicas, por lo cual debe hacerse una correlación clínico-microscópica en cada caso para obtener un diagnóstico concreto. (1,2,3)

El FOJAT, cualquiera sea su tipo, es una lesión poco frecuente, generalmente de crecimiento lento, asintomática, no encapsulada, más o menos bien delimitada, con una conducta agresiva. No tiene una predilección significativa por sexo, pero sí por la edad, inclinándose a aparecer en pacientes muy jóvenes. (1,2,3)

### **Características Clínicas y Radiográficas.**

La mayor parte de los casos reportados de FOJAT, de la variante trabecular aparecen en los maxilares, en pacientes menores de 15 años, en una edad promedio de 11 años, con ligero predominio en el sexo masculino y del maxilar sobre la mandíbula, que en ocasiones, sobre todo en las edades más tempranas, puede crecer rápidamente comportándose similar a una neoplasia maligna. Generalmente son patologías solitarias, sin embargo, pueden encontrarse combinadas con otras lesiones como el quiste óseo aneurismático. (3) Suelen ser asintomáticos y descubrirse por exámenes de rutina o por causar asimetría facial, sin embargo, pueden ocasionar obstrucción nasal, sinusitis, dolor periorbital, exoftalmos, meningitis, ceguera temporal o permanente, entre otros. Pueden alcanzar un gran tamaño, llegando a ser grotescos. (4, 5,6,7)

El estudio por imágenes revela una lesión lítica si la patología es joven y con radiopacidades centrales, las cuales van en aumento, a medida que la patología va madurando, ya que se incrementa la cantidad de tejido calcificado; esta imagen puede ser relativamente bien definida, sin embargo en algunos casos se aprecia erosión e infiltración local en el tejido adyacente. (8,9,10)

Cuando afectan algún seno se observa radiopaca, creando un aspecto nublado en este, lo que sugiere una sinusitis. (1)

### **Características Histopatológicas.**

Microscópicamente se caracteriza por presentarse como una lesión no encapsulada, pero bien demarcada del hueso circundante, con un estroma de tejido conectivo fibroso denso, hiper celular en unas áreas, hipocelular, mixoide en otras, constituido por fibroblastos fusiformes, con núcleos hiper cromáticos. Las figuras mitóticas están presentes, pero no son numerosas. El componente mineralizado está representado por bandas de osteoide marcadamente celular, sin ribete de osteoblastos, trabéculas de hueso inmaduro y maduro vital con ribete de osteoblastos y en ocasiones de osteoclastos. Se pueden identificar células gigantes multinucleadas en el estroma. Con poca frecuencia exhibe degeneración quística y hemorragia. (9,10)

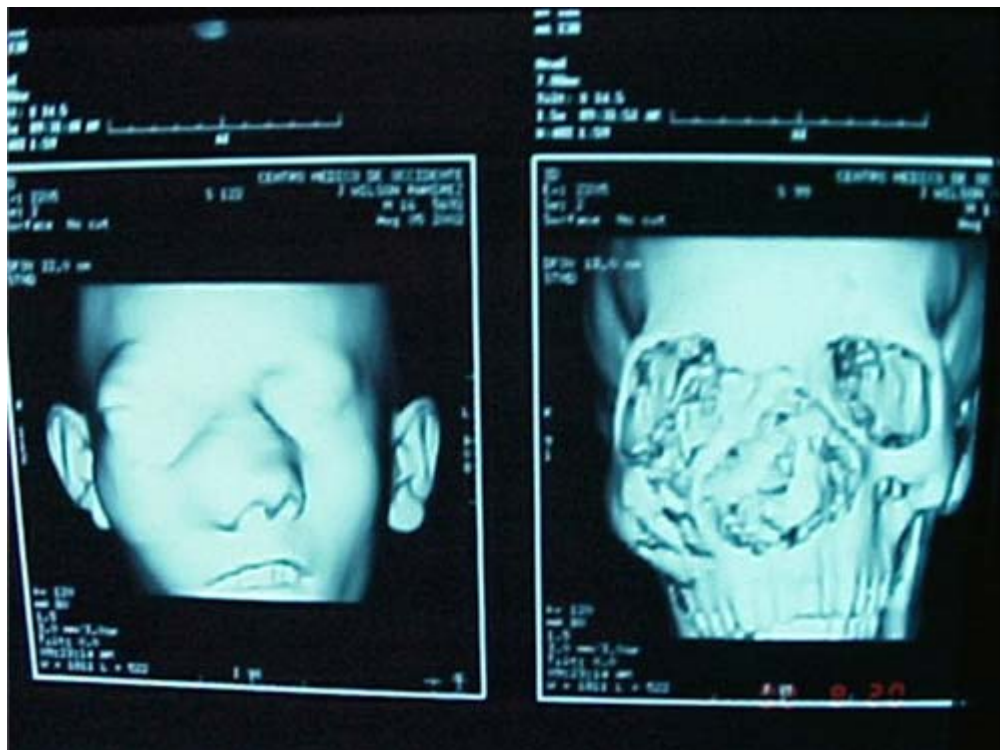
### **Tratamiento y Pronóstico.**

El manejo clínico y el pronóstico del FOJAT son inciertos. Aunque la mayoría de estos tumores crecen lenta y progresivamente, sin embargo, algunos de ellos, especialmente aquellos que afectan infantes y niños jóvenes, se comportan de manera más agresiva. Las lesiones pequeñas se eliminan con cirugía conservadora, las más grandes o localizadas en órbita o senos paranasales son tratadas con escisiones extensas, pero no mutiladoras, en lo posible. No se recomienda cirugía radical como tratamiento inicial, ya que las recurrencias son manejables con escisión local. (1,4,10) Las recidivas oscilan entre 25 a 58%. No existen reportes sobre transformaciones malignas de esta patología. (4)

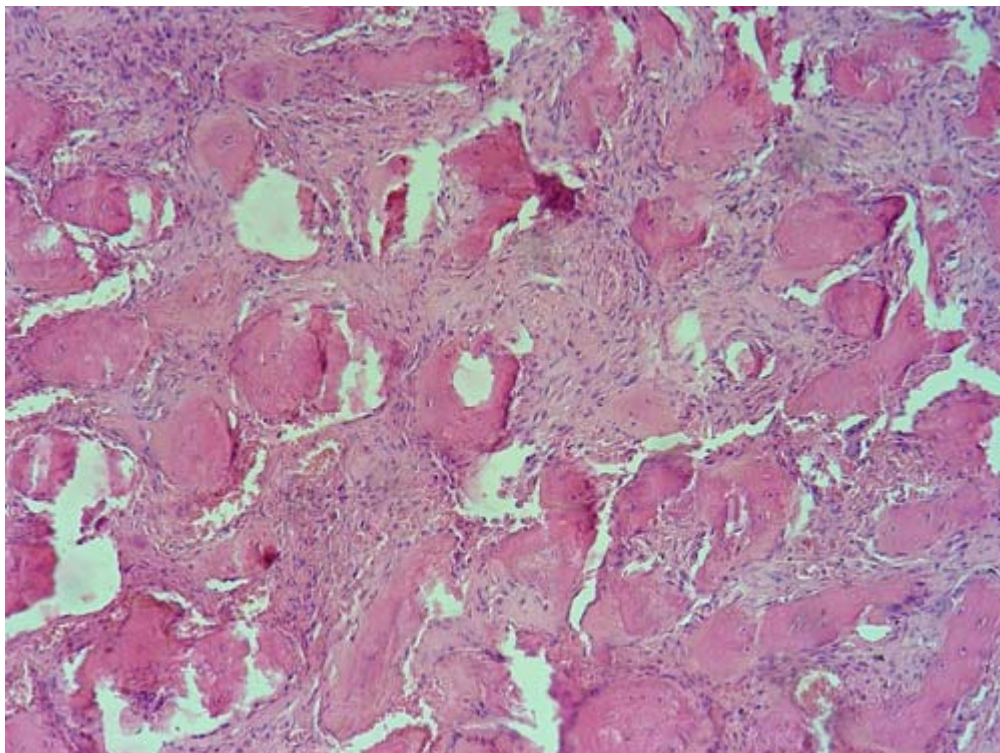
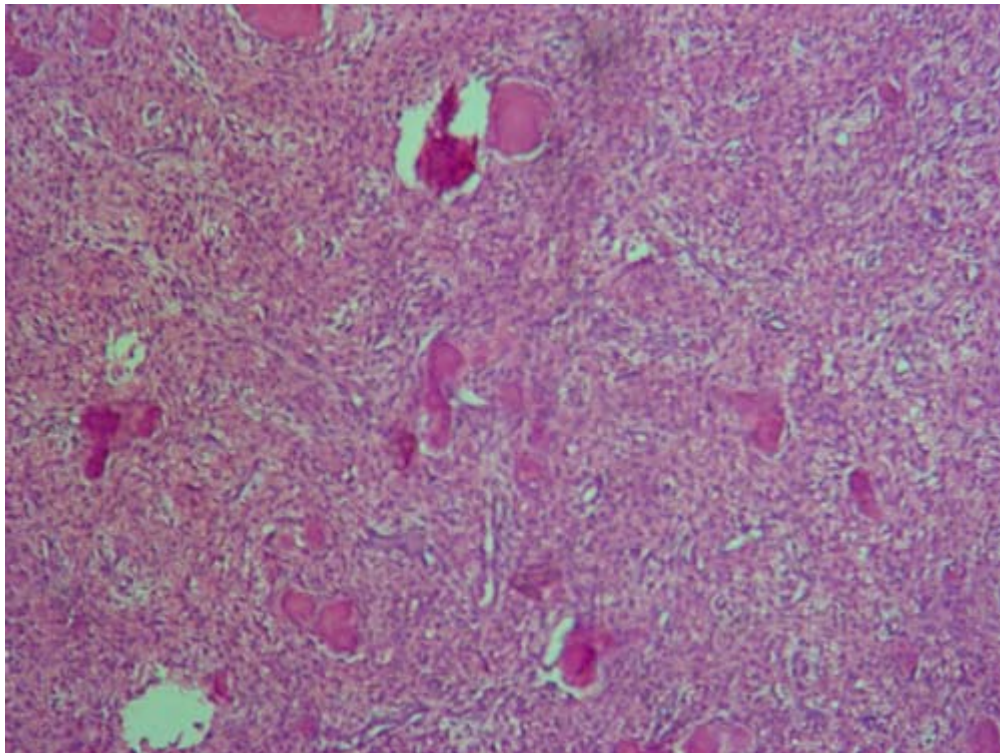
La finalidad de este trabajo es la de reportar previo consentimiento del representante del paciente, un caso de Fibroma Osificante Juvenil Activo, tipo trabecular, que causó una deformación severa, en un periodo de cinco años, y a través de la literatura resaltar los aspectos clínicos, radiográficos y microscópicos de esta patología, además de hacer énfasis en el trabajo en equipo transdisciplinario y en el uso de la biopsia para determinar el diagnóstico definitivo en las diferentes lesiones del área bucal y maxilofacial.

### **REPORTE DEL CASO**

Se trata de un paciente masculino de 16 años de edad quien acude al servicio de cirugía bucal del Hospital Universitario de Maracaibo, con una asimetría facial marcada del lado derecho, que abarcaba el tercio superior y medio de la cara, con desplazamiento de la línea de la sonrisa hacia el lado afectado, por aumento de volumen en regiones nasal y malar. Se observó deformidad del contorno y columna nasal, además de abultamiento de la región maxilar, desde el ala nasal hasta el conducto auditivo, desplazamiento del arco zigomático con exoftalmos y desplazamiento del arco ciliar derecho hacia la región cefálica. (Fig. 1) Aparte de obstrucción nasal según el paciente, no había otra sintomatología. Intrabucalmente se observó abultamiento de las corticales vestibular y palatina en el cuadrante superior derecho. Según la representante la lesión comenzó a crecer lentamente cinco años atrás, después de un traumatismo. La tomografía helicoidal reveló una imagen osteolítica del lado derecho, con expansión facial del arco zigomático y malar, extendiéndose hasta el piso de la orbita, donde involucra casi en su totalidad su pared medial, así como también cavidad y corredor nasal bilateral, y el etmoides, con desplazamiento de la cortical vestibular maxilar. Hay infiltración del seno maxilar y cavidad nasal del lado izquierdo (Fig. 2). Se consideró que, a pesar del prolongado tiempo de evolución de la lesión, las condiciones generales de salud del paciente eran aparentemente normales y por lo tanto la patología debía ser benigna, pero con un potencial de crecimiento capaz de causar tal deformidad. Basándose en estos criterios se plantea como diagnóstico diferencial: Displasia Fibrosa, Fibroma Osificante Juvenil Activo y Cementoma Gigantiforme Familiar. Una vez realizada la rutina preoperatoria y encontrándose todos los valores dentro de los límites normales, se procede a la toma de la biopsia incisional, la cual evidenció un estroma de tejido conectivo fibroso denso, marcadamente celular, constituido por fibroblastos abombados, hipercromáticos, además se observó trabéculas de hueso inmaduro y maduro vital, algunas de ellas rodeadas por osteoblastos, además de escasas mitosis típicas y células gigantes multinucleadas, diagnosticándose como Fibroma Osificante Juvenil Activo tipo trabecular. (Fig. 3 y 4) Se planificó la eliminación total de la lesión la cual fue realizada, bajo anestesia general, sin ninguna complicación. (Fig. 5) El estudio microscópico de la misma confirmó el diagnóstico previamente emitido. En un seguimiento de un año el paciente evolucionó favorablemente y no se detectaron signos de recidiva.









## DISCUSION

El Fibroma Osificante Juvenil Activo, tipo trabecular es considerado un patología poco frecuente, con predilección por el maxilar sobre la mandíbula, en pacientes en una edad promedio de 11 años, 1-10 características que concuerdan con el caso aquí presentado.

En la mayoría de los reportes se describe como una lesión de crecimiento lento, asintomática, cuya característica clínica inicial generalmente es el aumento de tamaño de la zona afectada, la cual al afectar senos paranasales y orbita, causa obstrucción nasal y exoftalmos, (1,5,6,7,9,10) tal como ocurrió en este caso, donde el signo mas notorio era la proptosis ocular y el único síntoma la obstrucción nasal.

Así mismo el aspecto microscópico del tejido tomado del paciente estudiado en este reporte, exhibe un estroma fibroconectivo hipercelular, con trabéculas de tejido óseo inmaduro y maduro vital, algunas de las cuales se encontraban rodeadas de osteoblastos, tal como lo reportan los diferentes artículos consultados en la literatura mundial. (1-10)

El potencial de crecimiento de esta lesión es muy marcado hasta el extremo que puede causar deformidad grotesca en los pacientes afectados, (4,6,7) el aspecto clínico del paciente, objeto de estudio, coincide con lo reportado en la literatura al respecto, ya que fue impresionante el tamaño que alcanzó la patología.

El tratamiento y el pronostico de esta entidad son inciertos, debido a que los índices de recidiva son elevados, entre el 25 y el 58%, sin embargo, no se recomienda cirugía mutiladora, ya que las recidivas son controlables con resección local, (1,4,10) aún cuando se han reportado casos de invasión intracraneal que han traído como resultado meningitis y un caso donde esta patología causó convulsiones y la muerte del paciente por meningitis neumocócica.(1)

Hasta donde tuvimos conocimiento en nuestro caso, la patología no había recidivado, aún cuando la escisión fue extensa, más no mutiladora.

### CONCLUSIONES

El Fibroma Osificante Juvenil Activo Trabecular, puede alcanzar dimensiones grotescas e infiltrar estructuras vitales.

Todos los pacientes deben ser tratados por un equipo de especialistas, expertos en cada área para garantizar la calidad del diagnóstico y del tratamiento.

A pesar que las apreciaciones clínicas en el manejo de cada caso son muy útiles, el estudio microscópico de la lesión es imprescindible para obtener un diagnóstico definitivo y por ende el tratamiento mas apropiado.

### REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Neville B, Damm D, Allen C, Bouquot J. Oral & Maxillofacial Pathology. Second edition. Philadelphia. WB Saunders. 2002.
2. Regezi J, Sciubba J. Oral pathology, Clinical Pathologic Correlations. 3rd edition. Philadelphia. WB Saunders. 1999.
3. Noffke CE. Juvenile ossifying fibroma of the mandible. An 8 year radiological followup. Dentomaxillofac Radiol. (1998); 27(6):363-6
4. Brannon RB, Fowler CB. Benign fibro-osseous lesions: a review of current concepts. Adv Anat Pathol. (2001); 8(3):126-43
5. G. Sun, X. Chen, E. Tang, Z. Li and J. Li. Juvenile ossifying fibroma of the maxilla. International Journal of oral and maxillofacial surgery. (2007); 36(1): 81-85.
6. Lawton M, Heiserman J, Coons S, Ragsdale B, Spetzler R. Juvenile active ossifying fibroma. Report of four cases. J Neurosurg. (1997);86(2):279-85.
7. Zama M, Gallo S, Santecchia L, Bertozzi E, De Stefano C. Juvenile active ossifying fibroma with massive involvement of the mandible. Plast Reconstr Surg. (2004);113(3):970-4
8. Wenig, B. Atlas of head and neck pathology. Philadelphia. WB Saunders. 1993.
9. Barnes L, Eveson J, Reichart P, Sidransky D. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. France. IARC Press. 2005.
10. Meneses A, Mosqueda A, Ruiz-Godoy L. Patología Quirúrgica de cabeza y cuello. México Editorial Trillas. 2006.