

## Proptosis como presentación inicial de un fibroma osificante etmoidal en edad pediátrica

Proptosis as Initial Presentation of an Ethmoid Ossifying Fibroma in Pediatric Age

Lesly Solís Alfonso<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-6329-4657>

Bárbara Estrada Amador<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-0717-0125>

<sup>1</sup>Instituto Cubano de Oftalmología Ramón Pando Ferrer. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [leslysa@infomed.sld.cu](mailto:leslysa@infomed.sld.cu)

### RESUMEN

El *fibroma osificante* es un tumor óseo benigno poco común, cuya localización más frecuente son los huesos maxilofaciales, pero su origen en el seno etmoidal es raro. La mayor incidencia se describe entre la segunda y la cuarta décadas de la vida. Se efectuó una revisión en la literatura nacional sobre fibromas osificantes etmoidales con extensión orbitaria, y no se encontraron reportes publicados. Se presenta el caso de una paciente de 10 años de edad que fue remitida a consulta de Oculoplastia por notar protrusión ocular izquierda desde hacía tres meses. Se le realizó ultrasonido, tomografía computarizada y resonancia magnética en los que se evidenció una lesión tumoral de seno etmoidal con compromiso de órbita izquierda que ocasionaba proptosis, con características imagenológicas sugestivas de un probable fibroma osificante. La biopsia endoscópica nasal confirmó el diagnóstico.

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

## ABSTRACT

Ossifying fibroma is an uncommon benign bone tumor, whose most frequent location is the maxillofacial bones, but its origin in the ethmoid sinus is rare. The highest incidence is described between the second and fourth decades of life. A review of the national literature on ethmoid ossifying fibromas with orbital extension was carried out, and no published reports were found. We present the case of a 10 year old female patient who was referred to Oculoplasty consultation for noticing left ocular protrusion for three months. Ultrasound, computed tomography and magnetic resonance imaging showed a tumor lesion of the ethmoidal sinus with involvement of the left orbit causing proptosis, with imaging characteristics suggestive of a probable ossifying fibroma. Nasal endoscopic biopsy confirmed the diagnosis.

**Keywords:** fibroma ossificans; fibro-osseous tumors; ethmoidal sinus; proptosis; orbit.

Recibido: 08/01/2023

Aceptado: 17/01/2023

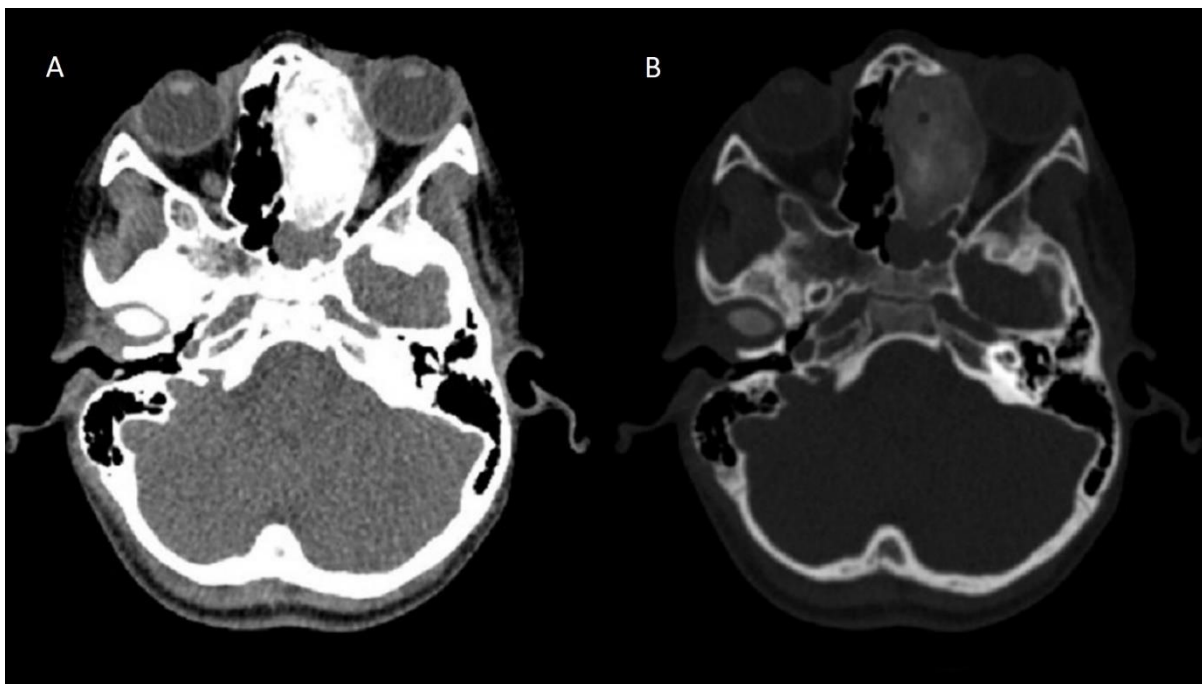
## Introducción

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 y cantidades variables de mineralizado.<sup>(1)</sup> En general, afecta más a las mujeres entre la segunda y cuarta décadas de la vida, siendo la mandíbula la 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) y la resonancia magnética (RM). El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica completa.<sup>(2,3)</sup>

## Presentación del caso

Se presenta el caso de una paciente femenina de 10 años de edad, sin antecedentes mórbidos familiares de importancia, que se remitió al servicio de Oculoplastia por notar, desde hace aproximadamente tres meses, protrusión ocular izquierda. Al interrogatorio no refirió trauma previo, pero se recogió el antecedente de obstrucción nasal y catarros frecuentes. Al examen físico se ratificó el desplazamiento anterolateral del ojo izquierdo (proptosis), y se identificó un aumento de volumen en la región medial del párpado superior ipsilateral. Asimismo, se palpó una masa no dolorosa en canto interno, de consistencia dura, adherida a planos profundos y sin soplos ni cambios a la maniobra de Valsalva. Seguidamente se le practicó un ultrasonido orbitario en el que se evidenció una imagen ocupativa unilocular hipoecogénica, en localización postero-medial a la órbita izquierda (extraconal), con márgenes nítidos, y sin vascularidad, la cual desplazaba en sentido lateral al músculo recto interno ipsilateral.

Con posterioridad, se realizó TC simple, la cual confirmó la existencia de una lesión oval expansiva en región nasoetmoidal izquierda, de centro heterogéneo con densidades internas que oscilaban de 135 a 550 UH, y márgenes bien delimitados enmarcados en una fina capa hiperdensa periférica similar a la "cáscara de huevo". 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  $\pm$  42 x 26 x 35 mm en sentido anteroposterior, laterolateral y céfalocaudal, respectivamente. En adición, el seno maxilar derecho se encontró hipoplásico y parcialmente ocupado, en tanto el cornete nasal inferior derecho se demostró hipertrófico (figs.1 y 2).

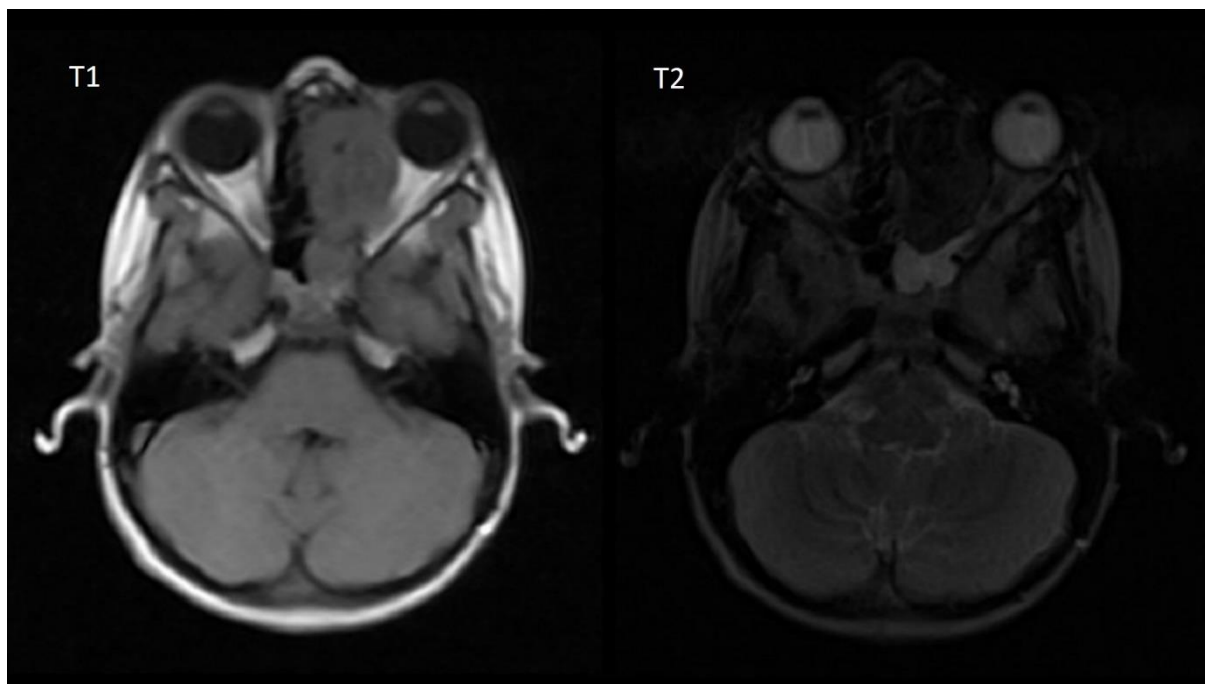


**Fig. 1** - TC simple de órbitas. Cortes axiales A) ventana de partes blandas y B) ventana ósea) en los que se demuestra la lesión ocupativa nasoetmoidal izquierda con extensión orbitaria y retención mucosa obstructiva en la celda ipsilateral del seno esfenoidal.



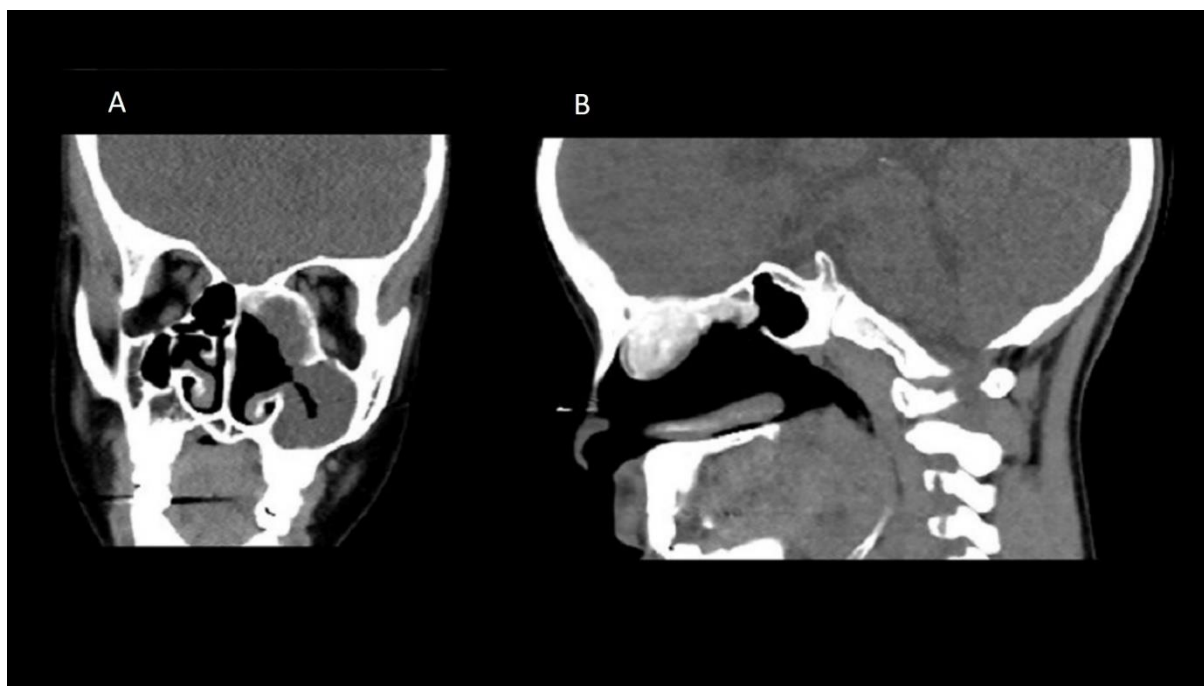
**Fig. 2** - TC simple de órbitas. Reconstrucciones en plano A) coronal y B) sagital con ventana de partes blandas en las que se define la misma lesión tumoral, así como la hipoplasia y ocupación del seno maxilar contralateral.

Luego se hizo un estudio de RM en el que la imagen tumoral mostró una intensidad de señal heterogénea, y se comportó con respecto al contenido sinusal esfenoidal, prácticamente isoíntensa en T1 e hipointensa en T2. De igual forma, se corroboró la obstrucción que ocasionaba y la retención mucosa secundaria en la celda ipsilateral del seno esfenoidal, comprobándose dicha celda completamente ocupada y algo expandida (fig. 3).



**Fig. 3** - RM de órbitas. Secuencias axiales potenciadas en T1 y T2 en las que se evidencia el comportamiento de señal de la lesión tumoral nasoesfenoidal.

Teniendo en cuenta lo expuesto se propuso como diagnóstico más probable un posible fibroma osificante de seno etmoidal con extensión orbitaria, asociado a mucocele esfenoidal obstructivo secundario, por lo que se remitió al servicio de otorrinolaringología para tratamiento quirúrgico. El examen histopatológico confirmó el diagnóstico, pero la lesión no se llegó a reseccionar 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. Reconstrucciones en plano A) coronal y B) sagital con ventana de partes blandas en las que se comprueba la resección parcial del fibroma osificante, la desobstrucción esfenoidal ipsilateral y la presencia de cambios anatómicos e inflamatorios posquirúrgicos con antrostomía amplia.

## Discusión

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 su extirpación completa. De otra parte, 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. Por tanto, es usual diagnosticarlos de forma tardía.<sup>(2)</sup>

Durante años se consideró que el fibroma osificante era la misma enfermedad que la displasia fibrosa. No fue hasta comienzos de 1950 cuando *Sherman* y *Sternberg* dividieron estas dos enfermedades sobre la base de sus estudios clínicos, radiológicos e histopatológicos.<sup>(3)</sup> En la actualidad dentro de los tumores fibroósicos se incluyen al osteoma, la displasia fibrosa y al fibroma osificante.<sup>(2,4)</sup>

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; en estas localizaciones presenta un comportamiento más agresivo. La afectación orbitaria mayoritariamente se debe a la extensión de lesiones primarias sinusales, no obstante, se han publicado algunos casos de fibromas osificantes del techo orbitario.<sup>(5,6,7,8)</sup> Su incidencia resulta mayor entre la segunda y la cuarta décadas de la vida, y es más común en mujeres (ratio 1:1,6).<sup>(2,3,9)</sup> Al respecto, en la literatura nacional revisada solo se encontraron tres artículos publicados sobre reportes de casos pediátricos de fibromas osificantes maxilares.<sup>(10,11,12)</sup>

Clínicamente se caracteriza por ser una tumoración de crecimiento lento, inicialmente asintomática, que puede diagnosticarse de manera incidental, pero en caso de aparecer síntomas se describen: cefalea, obstrucción nasal, rinorrea, epistaxis, manifestaciones oculares y aumento de volumen facial. Además, puede llegar a desarrollar complicaciones como la formación de mucocelos, pérdida de agudeza visual, subluxación ocular e infecciones intracraneales.<sup>(1,10)</sup> La variante histológica juvenil es más agresiva, con extensión a cavidades nasales, paranasales u órbita, y esta es más común en el sexo masculino, mientras que la edad de presentación suele ser más precoz.<sup>(2)</sup>

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 radiopaco. A menudo ocasiona remodelación y esclerosis de las estructuras óseas circundantes, así como expansión, adelgazamiento e incluso ruptura de las corticales óseas.<sup>(9,12)</sup>

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 que pueden realizarse, usualmente de forma leve, tras la administración de contraste yodado endovenoso.<sup>(1,2,3,5,6,7)</sup>

La RM también puede emplearse en la evaluación preoperatoria, en especial ante la sospecha de complicaciones, donde las áreas centrales no osificadas suelen comportarse hiperintensas en T2,<sup>(13)</sup> en tanto la periferia osificada se visualiza hipointensa en esta misma secuencia;<sup>(14)</sup> mientras que en T1 habitualmente se aprecia de intensidad de señal baja-intermedia.<sup>(1,3,5,6,7)</sup> El caso que se reporta tuvo un comportamiento de señal diferente en T2, lo cual se explica por tratarse de una lesión extensamente calcificada con escaso componente fibroso.

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. Para ello es indispensable la correlación clínico-radiológica, pues el fibroma osificante, a diferencia de la displasia, posee unos márgenes bien definidos.<sup>(3)</sup> Otras entidades como el osteoma osteoide, el osteoblastoma, la osteomielitis crónica esclerosante, o el quiste óseo solitario forman parte del diagnóstico diferencial clínico-radiológico, aunque poseen más diferencias histológicas.<sup>(15)</sup>

La peculiaridad del caso que se reporta está dada por la coincidencia de varias características inusuales, en particular, destacan la temprana edad de presentación y la rara localización nasoetmoidal del fibroma osificante; así como la proptosis como única manifestación clínica motivo de consulta, pese al gran tamaño tumoral alcanzado, a su origen sinusal y a la extensa destrucción nasal y compromiso obstructivo esfenoïdal asociados. En adición, el comportamiento de señal por RM no fue el típico.

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 la recurrencia del cuadro tras una primera cirugía conservadora. La tasa de recurrencia es baja, aunque en los tumores agresivos la recidiva estimada oscila entre el 25 % y el 58 %.<sup>(3,8)</sup> Es recomendable realizar controles posoperatorios mediante pruebas de imagen, principalmente en aquellos casos en los que la resección quirúrgica tumoral no ha podido ser completa.<sup>(3)</sup>

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 computarizada, la cual, además, permite el seguimiento posoperatorio a largo plazo.

## Referencias bibliográficas

1. Ta NH, Addison A, Beigi B, Philpott C. Unilateral visual loss resulting from orbital encroachment of an ethmoidal juvenile trabecular ossifying fibroma. *Ann R Coll Surg Engl.* 2019;101(4):e111-e114. DOI: [10.1308/rcsann.2019.0030](https://doi.org/10.1308/rcsann.2019.0030)
2. Chávez S C, García C K, Rojas N S, Barahona A L, Naser G A, Nazar S R. Tumores fibroóseos 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):157-65. DOI: [10.4067/S0718-48162020000200157](https://doi.org/10.4067/S0718-48162020000200157)
3. Masià-Gridilla J, Mogedas-Vegara A, Gutierrez-Santamaría J, Alonso-Alonso T, Alberola-Ferranti M, Hueto-Madrída 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. DOI: [10.1016/j.maxilo.2014.07.011](https://doi.org/10.1016/j.maxilo.2014.07.011)
4. 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. DOI: <https://doi.org/10.14639/0392-100X-533>
5. Rabelo NN, da Silva VT, do Espírito Santo MP, Solla D, Oberman DZ, da Costa BS, et al. Orbit ossifying fibroma: Case report and literature review. *See Surg Neurol Int* 2020;11(35):106. DOI: [10.25259/SNI\\_492\\_2019\\_ER](https://doi.org/10.25259/SNI_492_2019_ER)
6. Clarós P, Polainas S, Fortuny M, Clarós A. Juvenile ossifying fibroma of the orbit: a rare location. *Int J Otorhinolaryngol Head Neck Surg* 2021;7(4):676-8. DOI: [10.18203/issn.2454-5929.ijohns20211193](https://doi.org/10.18203/issn.2454-5929.ijohns20211193)
7. Salah BE, Meriem B, Abdelilah M, Nabil H. Orbital Wall Ossifying Fibroma: Case Report. *Sch J Med Case Rep* 2020;8(5):527-9. DOI: [10.36347/sjmcr.2020.v08i05.006](https://doi.org/10.36347/sjmcr.2020.v08i05.006)

8. Rahmani M, Hendi K, Dalfardi S, Larijani A, Alimohamadi M. Juvenile Psammomatoid Ossifying Fibroma of the Orbital Roof: A Rare Cause of Proptosis among Children. *Pediatr Neurosurg* 2020;55(3):163-8. DOI: [10.1159/000508691](https://doi.org/10.1159/000508691)
9. Fuentes Vázquez FR, Mendoza Rosas V. Fibroma osificante: Reporte de un caso clínico y revisión de la literatura. *ROM* 2006;10(2):88-92. DOI: [10.22201/fo.1870199xp.2006.10.2.15908](https://doi.org/10.22201/fo.1870199xp.2006.10.2.15908)
10. Carrandi García K, Padrón Alfonso M, Pérez Padrón G. Fibroma osificante periférico. *Medicent Electrón* 2022;26(2):504-13. DOI: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1029-30432022000200504](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30432022000200504)
11. Rabelo Castillo A. Presentación de caso clínico de fibroma osificante en los maxilares. *CCM*. 2022;26(2):1-10. DOI: <https://orcid.org/0000-0002-7056-128X>
12. Ardila Medina CM, Duque Serna FL. Fibroma osificante trabecular juvenil: presentación de tres casos. *AMC* 2014;8(4):424-35. DOI: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=s1025-02552014000400008](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=s1025-02552014000400008)
13. Mau YN, Zatorska ABMBS, Vahdani KMD, Ophth FRC. Ossifying Fibroma of the Orbit Presenting with Recurrent Globe Subluxation. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2022;38(3):e95. DOI: [10.1097/IOP.0000000000002131](https://doi.org/10.1097/IOP.0000000000002131)
14. Inacio Salina AC, Melo de Souza PM, da Costa Gadelha CM, Barbosa Aguiar L, Vieira de Castro JD, Rodrigues Façanha Barreto A. Ossifying fibroma: an uncommon differential diagnosis for T2-hypointense sinonasal masses. *Radiol Case Rep*. 2017;12(2):313-7. DOI: [10.1016/j.radcr.2017.03.019](https://doi.org/10.1016/j.radcr.2017.03.019)
15. 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. DOI: [10.1016/j.otohns.2004](https://doi.org/10.1016/j.otohns.2004)

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.