



Julio - Septiembre 2022  
Vol. 2, núm. 3 / pp. 119-127

# Fibroma osificante juvenil trabecular en maxilar superior con sarcomatización: seguimiento a 18 años

*Juvenile trabecular ossifying fibroma maxillary with sarcomatization: 18-years follow-up*

Norbin José Mendoza Cuello, \*†§¶|| José Mariano Astigueta, \*†§¶||  
Alberto Hugo Attaguile, \*†§¶|| Graciela Ana Giannunzio\*†§¶\*\*

## Palabras clave:

Fibroma osificante juvenil, osificante, fibroma, trabecular.

## Keywords:

Juvenile ossifying fibroma, ossifying fibroma, trabecular.

## RESUMEN

El fibroma osificante es una neoplasia benigna de tejido fibro-óseo, con márgenes bien definidos que histológicamente se caracteriza por tener gran cantidad de tejido fibrocelular y mineralizado. Esta patología se clasifica en dos grandes categorías, el fibroma osificante juvenil trabecular (TrOF por sus siglas en inglés) y el psamomatoide (PsOF por sus siglas en inglés). Si bien las características de estas lesiones se presentan de manera similar, la gran diferencia entre estas es la edad promedio de presentación: 6-11.5 años el trabecular y a partir de los 12-18.9 años el psamomatoide. Entre estos dos grupos hay variantes histológicas y entre ellas, se encuentra la posible e inusual presentación de malignización dentro de la histología. El objetivo de nuestro trabajo es describir el plan de tratamiento de una paciente femenina de ocho años de edad con diagnóstico de fibroma osificante juvenil de alta agresividad con áreas de posible transformación sarcomatosa en maxilar superior sin recidivas y seguimiento clínico, radiográfico y tomográfico durante 18 años.

## ABSTRACT

Ossifying fibroma a benign neoplasm of fibro-osseous tissue, with well-defined limits histologically characterized a large amount of fibrocellular and mineralized tissue. This pathology is classified two categories, including juvenile trabecular ossifying fibroma (TrOF) and psammomatoid (PsOF). Although the characteristics of these lesions are presented in a similar way, the great difference between them is the average age of presentation: 6-11.5 years the trabecular and from 12-18.9 years older the psammomatoid. Between these two groups there are histological variants and among them is the possible and unusual presentation of malignancy within the histology. The aim of this report is to describe the treatment of an eight-year-old female patient with a diagnosis of highly aggressive juvenile ossifying fibroma with points of possible sarcomatous transformation in maxillary without recurrences clinical, radiographic and tomographic follow-up for 18 years.

## INTRODUCCIÓN

El fibroma osificante (OF) es una neoplasia benigna de un grupo de lesiones fibro-ósseas y osteocondromatosas de los huesos craneofaciales, según la nueva clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) de quistes y tumores de origen odontogénico y no odontogénico de 2017. Esta lesión fue descrita por primera vez por Benjamins en 1938, quien lo definió como fibroma osteoide con osificación atípica del hueso frontal, más adelante fue llamado fibroma osificante psamomatoide (PsOF por sus siglas

en inglés) de la nariz y senos paranasales por Gogł en 1949, y en 1952 surgió el término de fibroma osificante juvenil activo, por Johnson y colaboradores,<sup>1</sup> quienes lo describieron como una forma celular agresiva del OF que afecta principalmente a niños y se caracteriza por lesiones proliferativas que crecen, invaden y destruyen tejidos.

El término fibroma osificante juvenil (JOF por sus siglas en inglés) fue usado por la WHO por primera vez en la segunda clasificación de tumores odontogénicos (1992) para describir lesiones que afectaban a los maxilares de niños menores

\* Servicio de Cirugía y Traumatología Bucomaxilofacial, HZGA General Manuel Belgrano, San Martín, Buenos Aires, Argentina.  
† Especialidad de Cirugía y Traumatología Bucomaxilofacial, Universidad Católica Argentina, CABA, Argentina.  
§ Odontólogo.  
¶ Residente.  
|| Cirujano de Planta.  
\*\*Jefa de Servicio.

Recibido: 12/10/2021  
Aceptado: 03/12/2021

doi: 10.35366/108199

**Citar como:** Mendoza CNJ, Astigueta JM, Attaguile AH, Giannunzio GA. Fibroma osificante juvenil trabecular en maxilar superior con sarcomatización: seguimiento a 18 años. *Lat Am J Oral Maxillofac Surg.* 2022; 2 (3): 119-127. <https://dx.doi.org/10.35366/108199>



de 15 años; sin embargo, en 1965 ya había sido mencionado, haciendo referencia a la variante trabecular (TrOF) descrita por Reed RJ, Hagy DM.<sup>2</sup>

Esta patología JOF se presenta en dos variantes, PsOF y TrOF, histopatológicamente el TrOF se define como un tumor sin cápsula con un estroma compuesto de células, con poca producción de colágeno que contiene largas y delgadas hebras osteoides, el hueso trabecular inmaduro carece de un borde osteoblástico, aunque demarcado en sus bordes por una delgada capa de hueso preexistente.<sup>3</sup>

Las características clínicas de ambas variedades son muy similares entre ellas, se presentan con expansión ósea, sin perforación ni presencia de quistes óseos aneurismáticos, ausencia de dolor, con desplazamiento de piezas dentarias sin reabsorción radicular. En imágenes tomográficas, se presenta como una imagen mixta, unilocular, hiperdensa con límites bien definidos, la gran diferencia entre las dos variedades es la edad de presentación, el PsOF se presenta entre los 12-18.9 años siendo significativamente más alto que en los pacientes con TrOF 6-11.5 años,<sup>3</sup> ambos patrones se pueden presentar en ambos maxilares; sin embargo, hay un predominio por el maxilar superior del TrOF. La variante psamomatoide frecuentemente aparece fuera de los maxilares presentándose en un 70% en la órbita, hueso frontal y senos paranasales.

En cuanto al tratamiento, se describen múltiples opciones, algunas con altas tasas de recurrencia en técnica de curetaje y la enucleación, sin importar la ubicación anatómica y la variante de la lesión. La enucleación seguida por curetaje u osteotomía periférica muestra un porcentaje bajo de recurrencia, aunque el tratamiento sugerido es la resección segmentaria o marginal, teniendo en cuenta prácticamente su nula tasa de recurrencia.<sup>3</sup>

### REPORTE DE CASO

Paciente de sexo femenino de ocho años sin antecedentes sistémicos personales o familiares de relevancia, que consulta por aumento de volumen indoloro de crecimiento lento. Se presenta con radiografía panorámica donde se observa una imagen mixta con bordes difusos, desplazamiento de piezas dentarias e invasión del área del seno maxilar. Ante un diagnóstico presuntivo de displasia fibrosa (*Tabla 1*), se realiza biopsia por punción con aguja de Jamshidi, se solicita centellograma óseo y tomografía computada.

En la tomografía computada (TC) (*Figura 1*) se observa una lesión hiperdensa con contenido mixto en maxilar superior derecho, circunscripta con bordes bien definidos con respecto a la cortical mostrando expansión a seno maxilar. El centellograma informa intenso aumento de captación del

**Tabla 1: Características principales de diagnósticos presuntivos displasia fibrosa vs fibroma osificante.<sup>12</sup>**

| Patología          | Características clínicas  | Características radiológicas  | Características histopatológicas  |
|--------------------|---|---|---|
| Fibroma osificante | Neoplasia benigna de crecimiento lento, con predominio por sexo masculino.  | Dependiendo de la etapa de madurez ósea, un fibroma osificante puede presentarse como unilocular, radiolucido, con una mezcla radiopaca, o una masa radiopaca. No se observa patrón de vidrio esmerilado. Las lesiones mixtas radiolúcidas, radiopacas generalmente se distinguen de JOF por el sitio (generalmente ubicado en los maxilares) y edad del paciente. Las lesiones exhiben un borde discreto bien definido. Cuando es grande, el hueso asociado expande de forma esférica. | Ambos patrones no tienen cápsula pero sí están rodeados por hueso, que permiten establecer un límite. Los 2 patrones tienen un componente mineralizado muy diferente. La variante trabecular muestra hebras irregulares revestidas de células osteoides y rellenas de osteocitos irregulares. En contraste, el patrón psamomatoide forma oscúlos concentrados y laminados, que varían en forma, típicamente tienen centro basófilos, con anillos osteoides y eosinofílicos en la periferia. |
| Displasia fibrosa  | Lesión de crecimiento lento, afecta hombres y mujeres por igual, predominio en maxilar superior con mayor frecuencia en región posterior. | Dependiendo de la etapa de madurez ósea, puede presentarse como una lesión radiolúcida, un vidrio esmerilado opaco o una masa homogénea esclerótica. La displasia fibrosa normalmente no muestra un borde definido que combine imperceptiblemente con hueso normal circundante y la expansión mantiene la forma general de los huesos involucrados.   | Trabéculas irregulares de tejido óseo que se mezclan con el hueso normal circundante que se encuentra dentro del estroma fibroso.   |

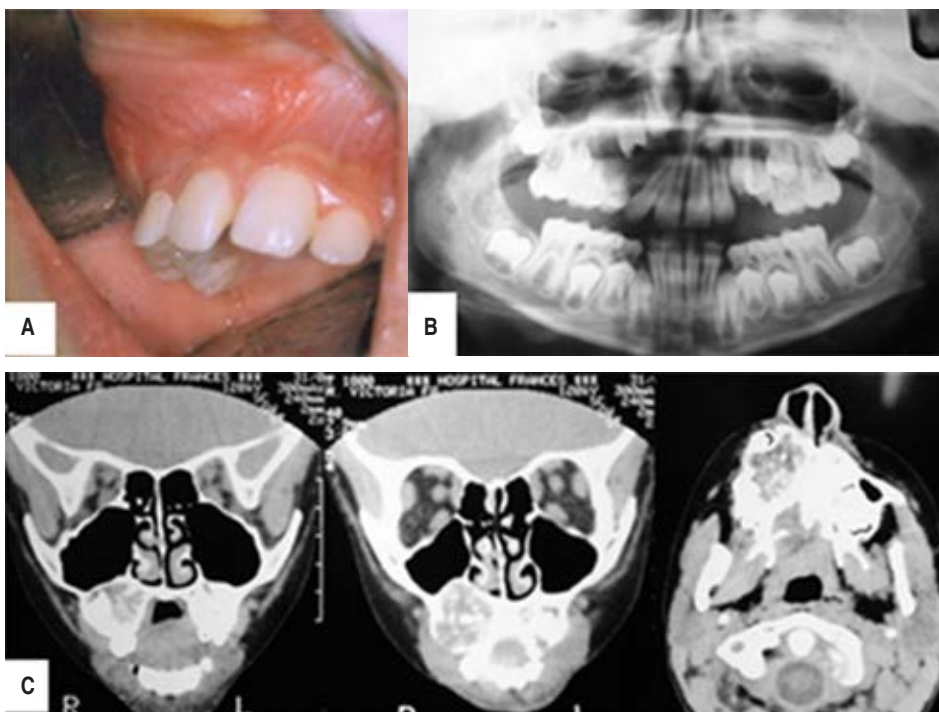


Figura 1:

A) Imagen clínica inicial, abombamiento vestibular. B) Radiografía panorámica inicial. Imagen mixta con desplazamiento de piezas dentarias. C) Tomografía computarizada, lesión hiperdensa con contenido mixto en maxilar superior derecho, circunscripta, con bordes bien definidos. Generando expansión al seno maxilar.

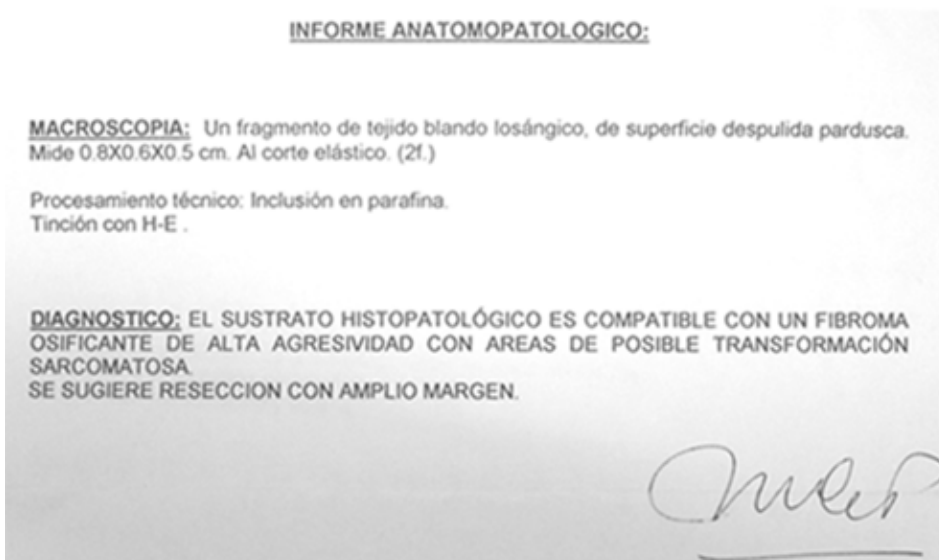


Figura 2:

Informe anatomopatológico.

trazador en maxilar superior derecho, en toda su extensión, llegando a la parte interna del lado izquierdo, resto normal. El resultado anatomopatológico de la biopsia es de fibroma osificante de alta agresividad con áreas de posible transformación sarcomatosa (Figura 2).

Bajo anestesia general, se realiza con abordaje intraoral, despegamiento de maxilar superior y hemimaxilectomía IIB

derecha.<sup>4</sup> Este procedimiento permitió la resección en bloque del tumor con márgenes de 1 cm, preservando estructuras cercanas y la colocación de una somatoprótesis acrílica en el momento de la cirugía (Figura 3).

Después de la resección quirúrgica, la anatomía patológica de la pieza completa confirma el diagnóstico de fibroma osificante de alta agresividad, con márgenes quirúrgicos libres

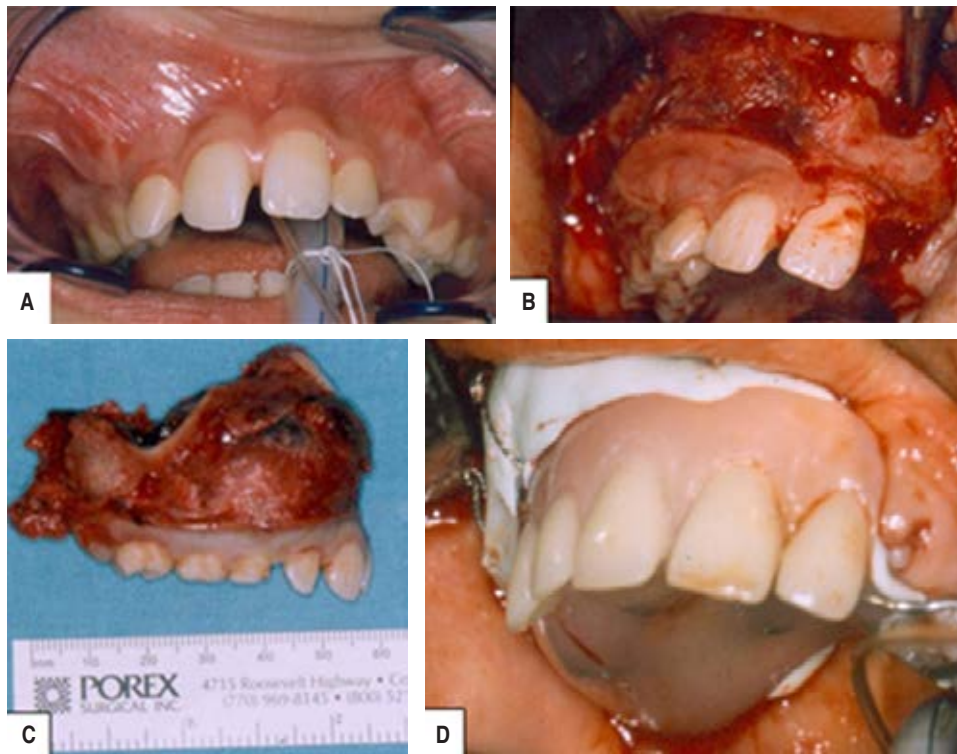
sagitales y posteriores, en el plano superior el tumor se extiende hasta la cortical del piso de seno maxilar infiltrándola en pequeños sectores sin compromiso de la mucosa.

El estudio genético de ploidía tumoral indica una población celular diploide, por lo que se descartaría una posible transformación sarcomatosa. Lo que nos permite enfocar el tratamiento hacia una fase reconstructiva, teniendo en cuenta que no tendríamos que esperar tiempos protocolarios, por un posible secundarismo de acuerdo al origen de la lesión (Figura 4).

Al año se inicia la segunda fase quirúrgica, realizando un colgajo temporal para reconstrucción del paladar y cierre de comunicación oroantral (Figura 5).

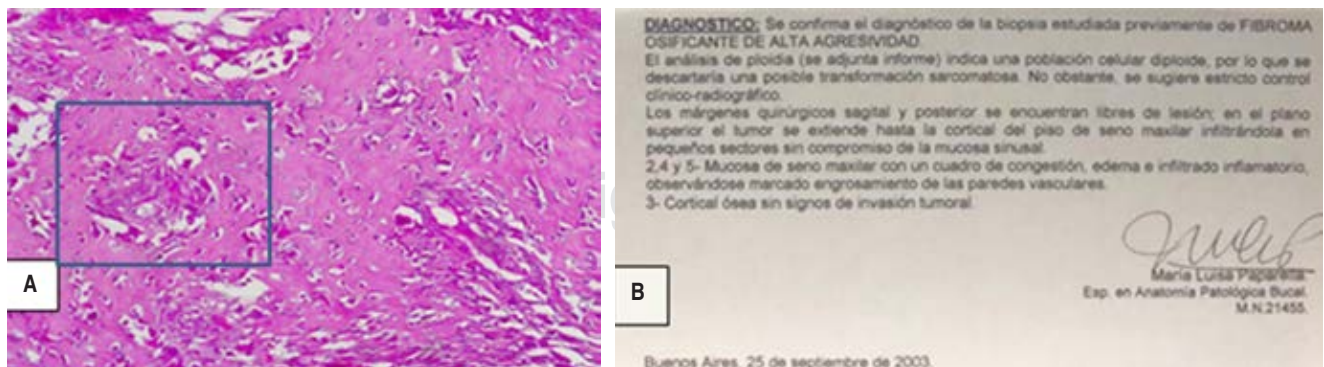
Durante cinco años de seguimiento tras la resección del OF no presentó signos de recidiva (Figura 6). Se inicia la fase correctiva con un tratamiento de ortopedia y ortodoncia con el objetivo de nivelar el plano oclusal y contener el colapso del maxilar superior (Figura 7).

Nueve años después de la resección, se realiza un procedimiento de transporte óseo del sector 2 entre piezas dentarias

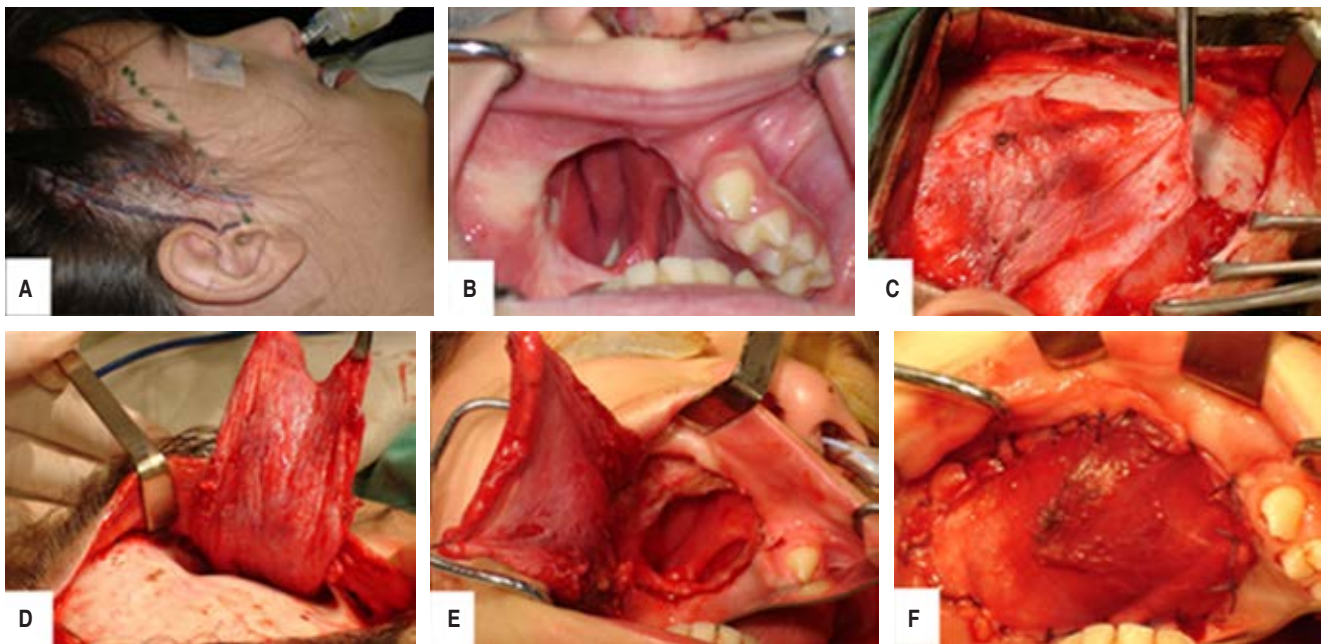


**Figura 3:**

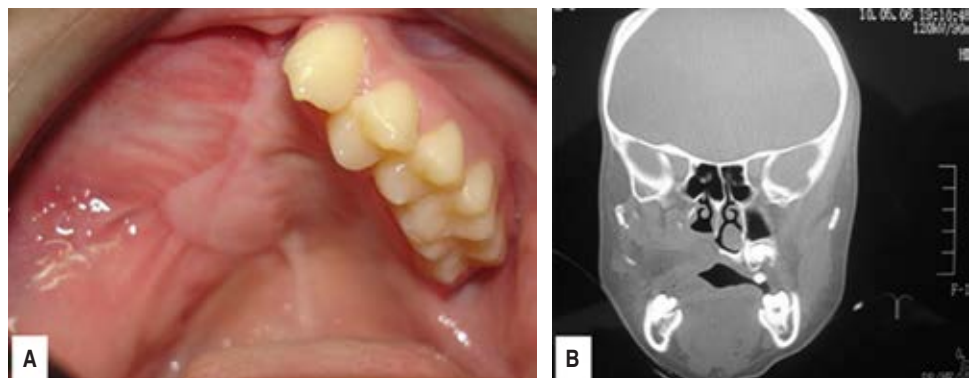
**A)** Intubación oro-traqueal, abombamiento maxilar derecho. **B)** Marcación y legrado de pieza a resecar. **C)** Pieza quirúrgica con una longitud de 60 mm. **D)** Tornillos fijados en la apófisis cigomática maxilar para retención de somatoprótesis adaptada con cemento quirúrgico.



**Figura 4:** **A)** Tinción en hematoxilina y eosina. Imagen de posibles puntos de sarcomatización a 400x. **B)** Informe de anatomopatológico final, donde se descarta la transformación sarcomatosa por el estudio de ploidía celular.



**Figura 5:** **A)** Marcación de incisión y referencia anatómica del paquete vascular. **B)** Comunicación oroantral secuela de maxilectomía parcial. **C)** Disección de colgajo temporal. **D)** Tunnelización del músculo para cierre del defecto. **E)** Presentación de músculo en el defecto. **F)** Cierre de la comunicación oroantral.

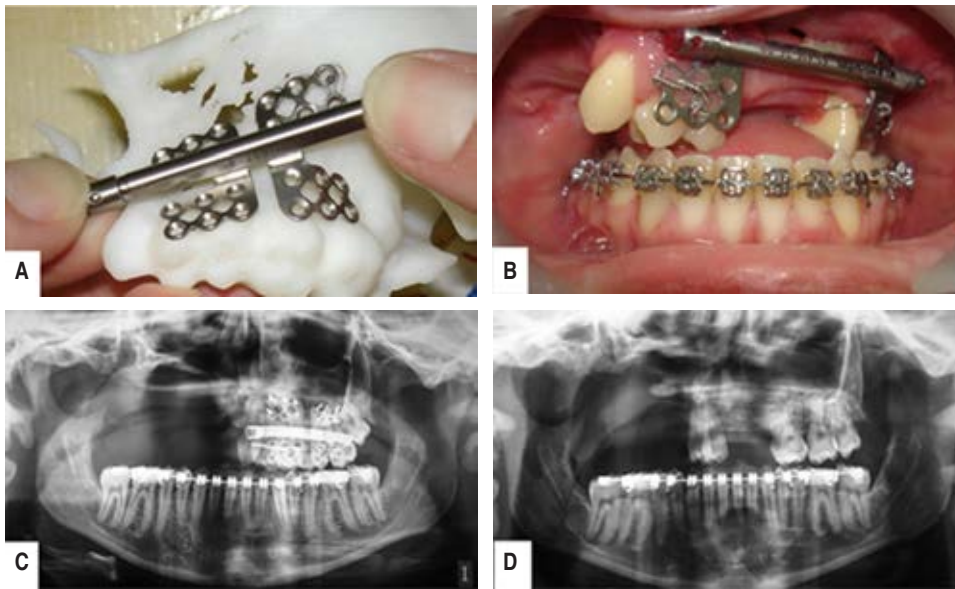


**Figura 6:**

**A)** Control clínico pop se observa brida cicatrizal y el cierre de la comunicación oroantral. **B)** Control postoperatorio con tomografía computarizada corroborando el cierre de la comunicación oroantral.

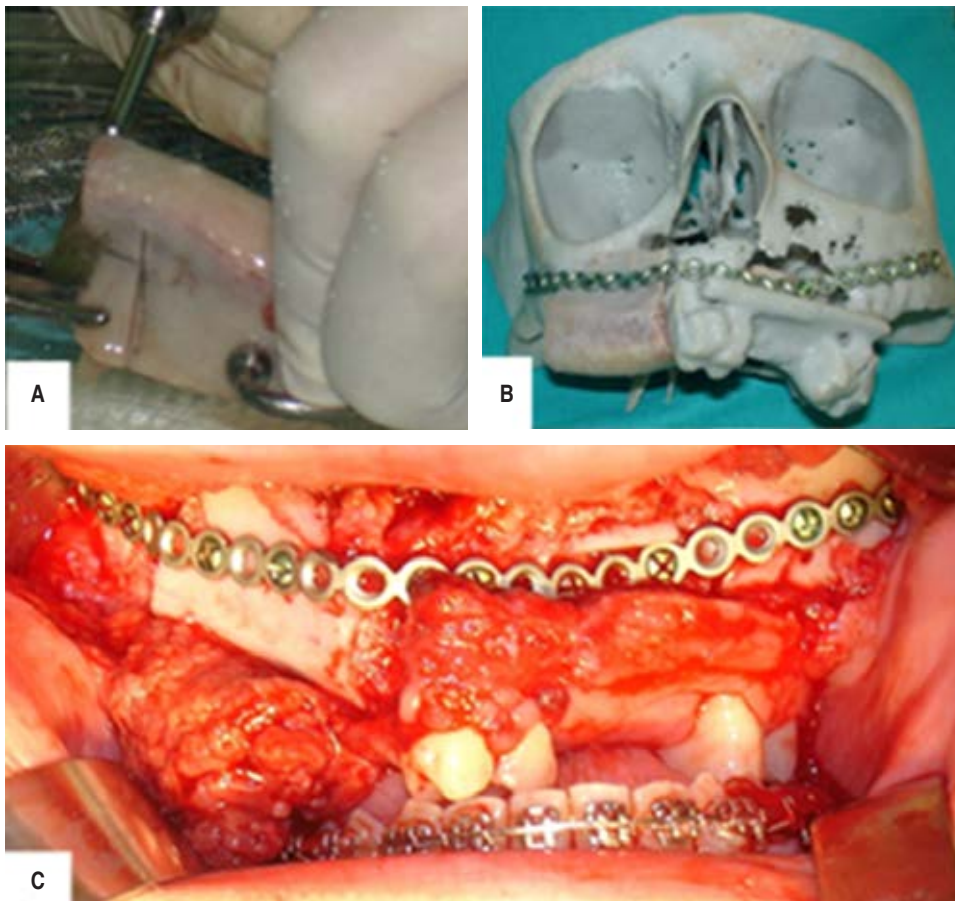


**Figura 7:** Fase correctiva de ortopedia y ortodoncia donde se nivela el plano oclusal y se contiene el colapso del maxilar superior.



**Figura 8:**

**A)** Planificación de distractor (ZURICH II KLS MARTINS) en modelo estereolitográfico. **B)** Transporte óseo de 20 mm entre piezas 25-26. **C)** Radiografía panorámica inicial. **D)** Radiografía panorámica *post* retiro de distractor.

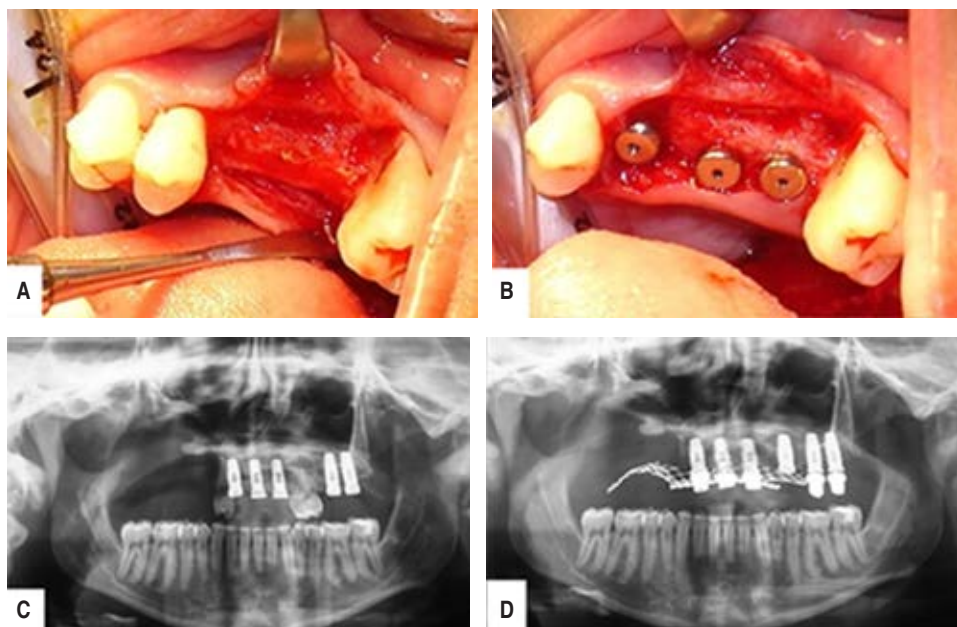


**Figura 9:**

**A)** Injerto corticomedular de cresta iliaca. **B)** Adaptación de injerto y material de osteosíntesis en modelo tridimensional previa a la fijación. **C)** Fijación de injerto en bloque en zona de maxilar derecho.



**Figura 10:** A) Tejido eritematoso por fístula orocutánea causada por infección y pérdida del injerto de cresta iliaca. B) Vista oclusal del tejido, secuela de la fístula y el proceso infeccioso. C) Tomografía computarizada donde se observa en el corte axial que no quedaron secuestros óseos luego de la toilette y la secuestrectomía.



**Figura 11:**

A) Elevación de colgajo mucoperióstico para cirugía de implantes. B) Colocación de tres implantes dentales en zona de transporte óseo. C) Control radiográfico de implantes previa exodoncia de piezas dentarias. D) Control radiográfico de implantes y se observa imagen radiopaca asociada a estructura metálica de prótesis parcial removible.

25-26 para recuperar tejido óseo, con una activación total de 20 mm (distractor ZURICH II KLS MARTINS) (Figura 8) con finalidad reconstructiva. Dicho distractor permaneció por un total de cuatro meses en boca hasta la consolidación del segmento transportado.

Once años después de la cirugía inicial y quedando una brecha de 60 mm, se decide finalizar la reconstrucción del maxilar superior con un injerto en bloque córtico-medular de cresta ilíaca, el cual fracasó por infección, generando una fístula cutánea, la cual condujo a los tres meses a una secuestrectomía con retiro del resto del injerto (Figuras 9 y 10). Seguidamente, se realizó una prótesis de cromo cobalto sostenida en las piezas dentarias existentes y se colocaron tres implantes en zona de transporte óseo, realizando una prótesis híbrida provisoria.

Después de esto se continúa con las exodoncias y se colocaron implantes para finalmente realizar una prótesis híbrida definitiva de maxilar superior (Figuras 11 y 12).

En la actualidad, la paciente continúa en control y seguimiento sin recidivas, recuperando la función y la estética. Ante la posibilidad de realizar una cirugía plástica de relleno para regularizar el defecto a nivel temporal, la paciente manifestó no sentirse disconforme con la apariencia, rehusando el tratamiento.

## DISCUSIÓN

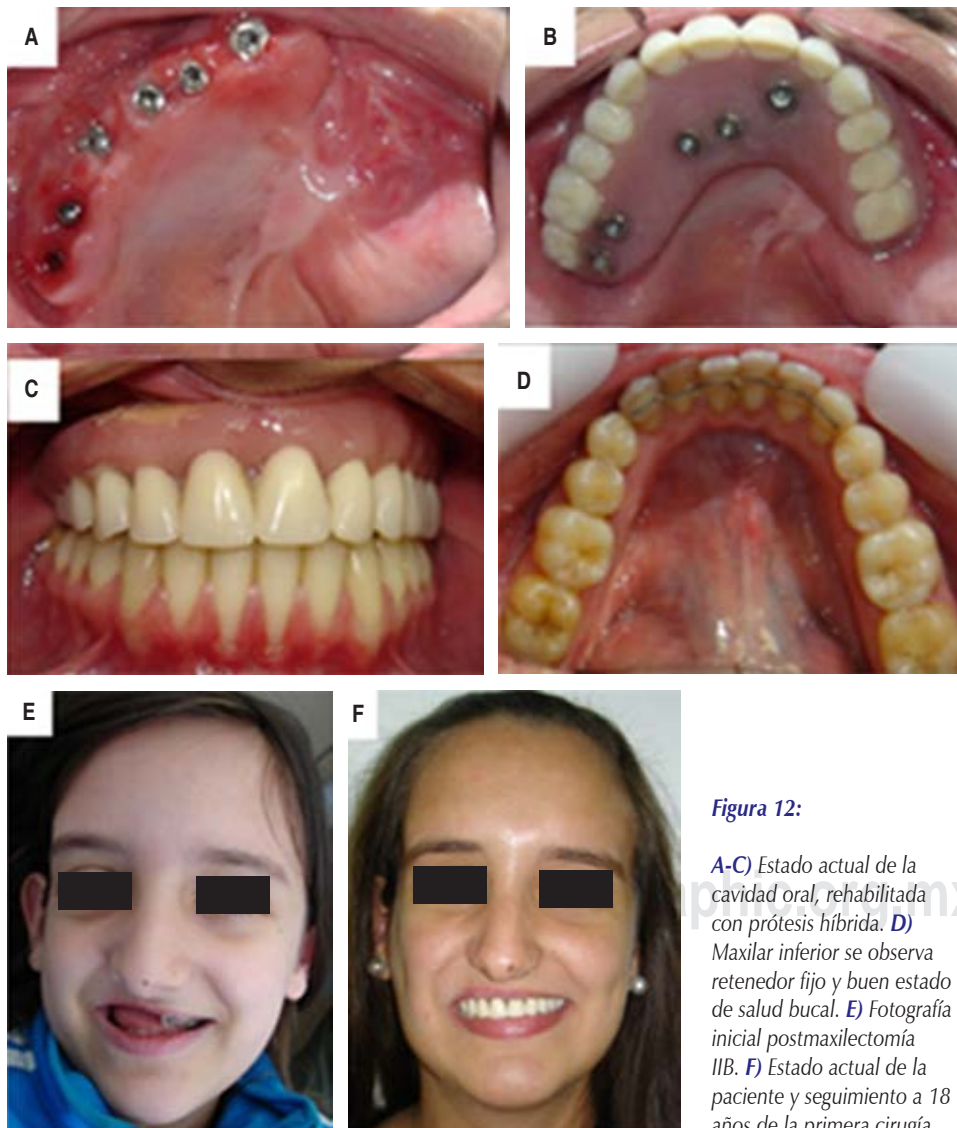
El fibroma osificante (OF) es usualmente una lesión benigna de crecimiento lento, indoloro y a menudo asintomático; sin em-

bargo, es importante tener en cuenta que en bajo porcentaje presenta un patrón de crecimiento rápido con malignización o comportamiento agresivo, particularmente en estadios tempranos cuando el tumor no está ubicado en la mandíbula.<sup>5,6</sup>

El OF en la literatura ha sido tema de controversia con respecto al tratamiento en niños. Debido a su ubicación, el maxilar superior y tercio medio tiene un comportamiento más agresivo que en mandíbula.<sup>7</sup> No obstante, en nuestro caso el informe anatomopatológico diagnostica puntos de transformación sarcomatosa, tal como ya lo ha reportado la literatura, a partir de una lesión osteofibrosa.<sup>8</sup> Por esta razón, es fundamental tener en cuenta que esta lesión presenta un porcentaje de malignización al momento de decidir el tratamiento ideal del paciente pediátrico.

En uno de los casos reportados en la literatura, la malignización se presentó luego de tres años, con informe de osteosarcoma de bajo grado (OS). El osteosarcoma (OS) es una lesión que representa entre 40-60% de los tumores óseos malignos<sup>9</sup> y sólo 2-10% de todos los osteosarcomas se presentan en los maxilares;<sup>10</sup> sin embargo, la mayoría de los OS que se presentan en los maxilares son de alto grado, siendo muy rara la presencia de un OS de bajo grado en esta región anatómica, en la literatura actual sólo hay 14 casos reportados.<sup>11</sup>

En nuestro caso, el tratamiento de elección fue una resección de la lesión con margen de seguridad de 1 cm, como lo refiere la literatura, siendo el tratamiento ideal y con menor porcentaje de recurrencia; esta decisión se fundamentó en los



**Figura 12:**

**A-C)** Estado actual de la cavidad oral, rehabilitada con prótesis híbrida. **D)** Maxilar inferior se observa retenedor fijo y buen estado de salud bucal. **E)** Fotografía inicial postmaxilectomía IIB. **F)** Estado actual de la paciente y seguimiento a 18 años de la primera cirugía.



puntos de sarcomatización que informó la anatomía patológica, y teniendo en cuenta que la malignización podría finalizar en un OS. En niños con TrOF podríamos pensar en realizar sólo una resección, sin el margen de seguridad que realizamos.

El estudio de citometría de flujos nos permite evaluar los rasgos celulares, tamaño de la célula, granularidad citoplasmática, viabilidad celular, tiempo en el ciclo celular (fracción de fase -S), contenido de ADN (ploidia celular), fenotipo marcador de superficie y contenido enzimático.

En la actualidad, los principales motivos por los que se requiere realizar citometría de flujos en tumores sólidos son: 1) respaldar un diagnóstico de malignidad cuando los cambios morfológicos son dudosos; 2) subclasificar lesiones de malignidad fronteriza; 3) monitoreo de respuesta a la terapia; y 4) establecer el desarrollo de recaída del tumor. En nuestro caso, el estudio se solicitó para descartar o respaldar la sospecha de malignidad que se tenía por los cambios morfológicos que se presentaban en unos puntos de la lesión.

## CONCLUSIÓN

Las lesiones osteofibrosas según WHO (2017) tienen un porcentaje de comportamiento agresivo o de transformación maligna, que a pesar de ser pequeño, es determinante tenerlo en cuenta para planificar el tratamiento de forma ideal. Realizar una biopsia seriada de distintas zonas de la lesión para llegar a un diagnóstico certero, evaluar los márgenes de seguridad de la resección en maxilar superior, acompañado de un seguimiento estricto y riguroso de los pacientes nos garantiza un tratamiento exitoso, sin recurrencias.

A su vez, el tratamiento de este tipo de patologías es el uso de injertos microvascularizados; sin embargo, en pacientes pediátricos el tratamiento debe ser encaminado también a no alterar el proceso de crecimiento y desarrollo craneomaxilofacial.

## AGRADECIMIENTOS

Los autores quieren agradecer la colaboración de la Dra. María Luisa Paparella por el aporte de la microfotografía histológica y el asesoramiento brindado.

## REFERENCIAS

1. El-Mofty S. Psammomatoid and trabecular juvenile ossifying fibroma of the craniofacial skeleton: two distinct clinicopathologic entities. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2002; 93 (3): 296-304.
2. Reed RJ, Hagy DM. Benign nonodontogenic fibro-osseous lesions of the skull. Report of two cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1965; 19: 214-227.
3. Chrcanovic BR, Gomez RS. Juvenile ossifying fibroma of the jaws and paranasal sinuses: a systematic review of the cases reported in the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2020; 49 (1): 28-37.
4. Hamner JE 3rd, Lightbody PM, Ketcham AS, Swerdlow H. Cemento-ossifying fibroma of the maxilla. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1968; 26 (4): 579-587.
5. Dehner LP. Tumors of the mandible and maxilla in children. I. Clinicopathologic study of 46 histologically benign lesions. *Cancer.* 1973; 31 (2): 364-384.
6. Brown JS, Shaw RJ. Reconstruction of the maxilla and midface: introducing a new classification. *Lancet Oncol.* 2010; 11 (10): 1001-1008.
7. Marvel JB, Marsh MA, Catlin FI. Ossifying fibroma of the mid-face and paranasal sinuses: diagnostic and therapeutic considerations. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1991; 104 (6): 803-808.
8. Lee YB, Kim NK, Kim JY, Kim HJ. Low-grade osteosarcoma arising from cemento-ossifying fibroma: a case report. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg.* 2015; 41 (1): 48-51.
9. Thariat J, Julieron M, Brouchet A, Italiano A, Schouman T, Marcy PY, et al. Osteosarcomas of the mandible: are they different from other tumor sites? *Crit Rev Oncol Hematol.* 2012; 82 (3): 280-295.
10. Adekeye EO, Chau KK, Edwards MB, Williams HK. Osteosarcoma of the jaws--a series from Kaduna, Nigeria. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1987; 16 (2): 205-213.
11. Diniz AF, Filho JA, Alencar RC, Garcia RR, Silva MR, Ribeiro-Rotta RF, et al. Low-grade central osteosarcoma of the mandible: a case study report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2007; 103 (2): 246-252.
12. Owosho AA, Hughes MA, Prasad JL, Potluri A, Branstetter B. Psammomatoid and trabecular juvenile ossifying fibroma: two distinct radiologic entities. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2014; 118 (6): 732-738.

**Correspondencia:**

**Norbin José Mendoza Cuello**

**E-mail:** maxilo.mendoza@outlook.es