

## Fibroma ossificante trabecular juvenil: um relato de caso

### *Juvenile ossifying fibroma: a case report*

Tatiana Wannmacher Lepper\*

Ricardo Losekann Paiva\*\*

Fernanda Visioli\*\*\*

Ana Carolina Przychynski\*\*\*\*

Pedro Bandeira Aleixo\*\*\*\*\*

Pantelis Varvaki Rados\*\*\*\*\*

### Resumo

Objetivo: o fibroma ossificante trabecular juvenil (FOJT) é uma lesão fibro-óssea incomum, benigna, porém de comportamento agressivo. Ocorre, frequentemente, em crianças e adolescentes, com maior acometimento em maxila e mandíbula. O presente relato aborda os aspectos clínicos, imaginológicos, histopatológicos, imuno-histoquímicos e o tratamento de um caso de FOTJ. Além de discutir suas similaridades com o osteossarcoma de baixo grau e as alternativas para o seu diagnóstico. Relato de caso: paciente do sexo masculino, com 12 anos de idade, apresentando aumento de volume em mandíbula no lado esquerdo, perda de função mastigatória e de fala, com tempo de evolução de seis meses. Radiograficamente, a lesão apresentava aspecto unilocular, com limites definidos e de padrão misto. O tratamento consistiu em cirurgia de enucleação total da lesão, seguida de curetagem sob anestesia geral. A histopatologia e a ausência de marcação para MDM2 e CDK4 na imuno-histoquímica confirmaram o diagnóstico de FOTJ e excluíram o de osteossarcoma de baixo grau. No controle pós-operatório de 20 dias, o paciente relatou melhora da parestesia, da função mastigatória e da fala e ausência de dor. Não se observou recidiva no acompanhamento de 1 ano após a cirurgia. Considerações finais: a similaridade dos aspectos clínico, imaginológico e microscópico entre FOJT e osteossarcoma de baixo grau pressupõe o estudo imuno-histoquímico com os marcadores MDM2 e CDK4, minimizando equívocos no diagnóstico e orientando de forma mais eficiente o plano de tratamento adotado.

*Palavras-chave:* lesões fibro-ósseas benignas; fibroma ossificante; fibroma ossificante juvenil trabecular; osteossarcoma craniofacial.

<http://dx.doi.org/10.5335/rfo.v26i1.12928>

\* Mestre em Patologia Bucal, Faculdade de Odontologia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Departamento de Patologia Bucal, Porto Alegre, Rio Grande do Sul, Brasil.

\*\* Doutor em Estomatologia, Faculdade de Odontologia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Departamento de Patologia Bucal, Porto Alegre, Rio Grande do Sul, Brasil.

\*\*\* Doutora em Patologia Bucal, Faculdade de Odontologia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Departamento de Patologia Bucal, Porto Alegre, Rio Grande do Sul, Brasil.

\*\*\*\* Especialista em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial, Hospital Santo Antônio da Criança, Serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial, Porto Alegre, Rio Grande do Sul, Brasil.

\*\*\*\*\* Doutor em Patologia, Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, Departamento de Patologia e Medicina Legal, Porto Alegre, Rio Grande do Sul, Brasil.

\*\*\*\*\* Doutor em Patologia Bucal, Faculdade de Odontologia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Departamento de Patologia Bucal, Porto Alegre, Rio Grande do Sul, Brasil.

## Introdução

O fibroma ossificante trabecular juvenil (FOTJ) apresenta comportamento agressivo. Em sua evolução clínica, nota-se o surgimento de tumoração com crescimento progressivo e rápido, sendo assintomático na sua fase inicial. Com o passar do tempo, sintomas como dificuldade mastigatória e de fala, além de parestesia e dor, podem ser relatados. O FOTJ acomete principalmente crianças e jovens de idades mais precoces, quase que exclusivamente os ossos maxilares. Radiograficamente, caracteriza-se por lesão expansiva, bem definida, podendo ser radiolúcida ou de aspecto misto. Essa lesão é descrita como bem delimitada, porém não encapsulada. Os achados microscópicos mostram um estroma rico em células fibroblásticas fusiformes com matriz osteoide fibrilar. A calcificação progressiva resulta em anastomose de trabéculas de tecido ósseo imaturo. Células gigantes multinucleadas e figuras de mitose podem estar presentes. O tratamento relatado para esse tumor varia desde cirurgias mais conservadoras associadas a terapias adjuvantes até procedimentos cirúrgicos mais radicais. Não há relato de transformação maligna do FOTJ<sup>1-3</sup>.

Apesar da baixa incidência em crianças e jovens, as neoplasias malignas devem ser consideradas no diagnóstico diferencial do FOTJ, devido ao comportamento clínico localmente agressivo desses tumores. Indica-se, portanto, a biópsia incisional para elucidar o diagnóstico definitivo<sup>4</sup>. Histopatologicamente, o FOTJ pode se assemelhar a outras lesões benignas fibro-ósseas e ao osteossarcoma de baixo grau na presença, em proporções variáveis, de tecido conjuntivo fibroso e na produção de trabéculas ósseas. A atipia celular, por sua vez, restringe-se ao osteossarcoma de baixo grau<sup>5,6</sup>.

O osteossarcoma de baixo grau apresenta boa resposta ao tratamento cirúrgico radical, que pode ser associado à radioterapia e à quimioterapia na ausência de margens livres do tumor. O êxito do tratamento resultará em um percentual menor de recidiva local do tumor, melhorando o índice de sobrevida em função da menor probabilidade da ocorrência de metástases<sup>7,8</sup>.

Este caso tem como objetivo abordar os aspectos clínicos, imaginológicos, histopatológicos e a terapêutica cirúrgica de um caso de FOTJ, enfatizando o papel da imuno-histoquímica como uma alternativa eficiente na diferenciação com o osteossarcoma de baixo grau.

## Relato de caso

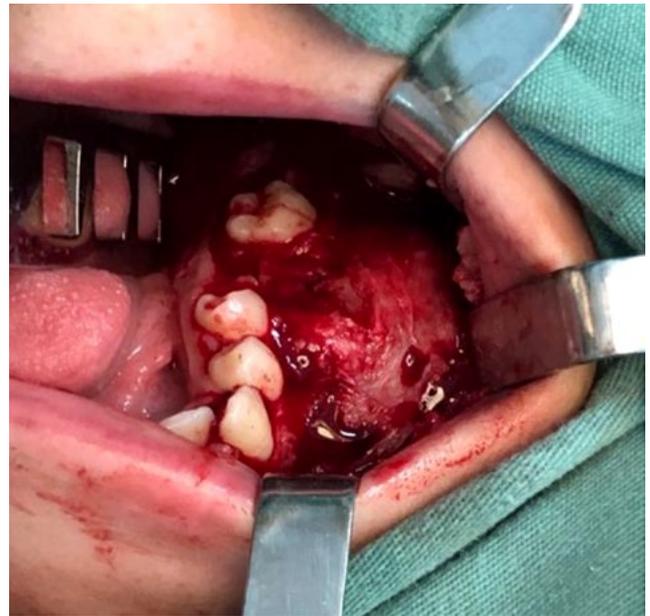
Paciente do sexo masculino, com 12 anos de idade, foi encaminhado ao Serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucocomaxilofacial do Hospital Santo Antônio da Criança, Porto Alegre, RS, apresentando aumento de volume assintomático em mandíbula, lado esquerdo, com tempo de evolução de seis meses. Durante a anamnese, não foi relatada a presença de alergia ou uso de medicações. Na palpação extrabucal, notou-se integridade da basilar da mandíbula. O exame intrabucal apresentava um aumento de volume do corpo mandibular no lado esquerdo e mobilidade dos dentes na região da lesão (Figura 1). No exame imaginológico, observou-se uma lesão unilocular, com limites definidos, de padrão radiográfico misto e, em algumas áreas, com rompimento das corticais ósseas. A lesão provocou o deslocamento das raízes dentárias do segundo pré-molar esquerdo e do primeiro molar esquerdo permanente mandibulares (Figura 2).

O paciente já havia sido submetido a uma biópsia incisional com resultado histopatológico sugestivo de FOTJ. Sob anestesia geral, foi planejada a enucleação completa da lesão seguida de curetagem, preservando a basilar mandibular. Inicialmente, foi realizada infiltração com mepivacaína 2% com vasoconstritor na região adjacente à lesão. Incisão angular de incisivos inferiores até molares e incisão relaxante em região medial do canino inferior esquerdo foram executadas para o acesso cirúrgico. Procedeu-se com descolamento mucoperiosteal (Figura 3), curetagem da peça cirúrgica e exodontias do segundo pré-molar esquerdo e do primeiro molar esquerdo permanentes mandibulares, cujas raízes estavam envolvidas pelo tumor. No transcirúrgico, a lesão apresentava-se definida, podendo facilmente ser delimitada do tecido ósseo normal adjacente. Obtiveram-se diversos fragmentos irregulares e endurecidos (Figura 4).



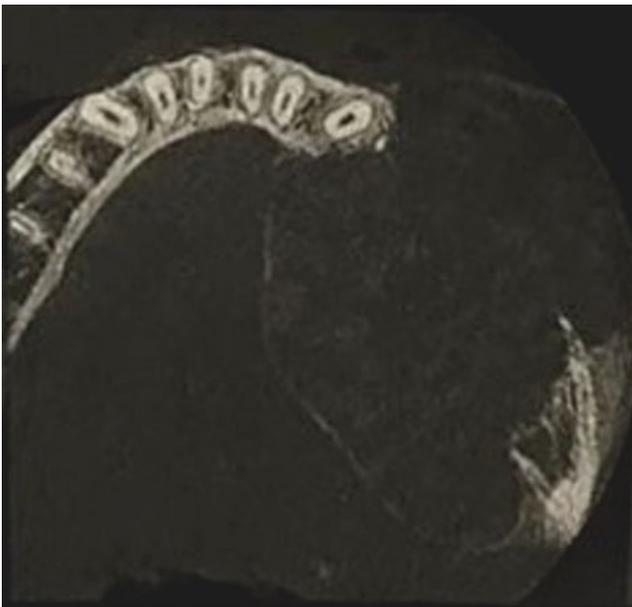
*Figura 1 – Aumento de volume intrabucal na região de pré-molares e molares com área ulcerada da mucosa bucal*

Fonte: elaboração dos autores.



*Figura 3 – Aspecto transoperatório da lesão após deslocamento mucoperiosteal*

Fonte: elaboração dos autores.



*Figura 2 – Corte axial, lesão mista, expansiva, bem delimitada, com deslocamento dos dentes 35 e 36*

Fonte: elaboração dos autores.



*Figura 4 – Aspecto macroscópico da lesão: múltiplos fragmentos irregulares e endurecidos*

Fonte: elaboração dos autores.

No controle pós-operatório imediato, o paciente relatou parestesia sem outra complicação em sua evolução pós-cirúrgica. No controle pós-operatório de 20 dias, o paciente relatou melhora da parestesia, da função mastigatória e da fala.

O exame microscópico do material obtido da cirurgia mostrou uma lesão não encapsulada de estroma fibroso, contendo células fusiformes tipo fibroblastos. O osso formado apresentava-se imaturo com padrão trabecular e filamentoso, por vezes, com mineralização central e com osteoblastos (Figura 5A). Notou-se, ainda, tendência à anastomose das trabéculas ósseas em algumas regiões, áreas de hemorragia e alguns

osteoclastos. Devido à importância da exclusão do diagnóstico de osteossarcoma de baixo grau, realizou-se a imuno-histoquímica com os marcadores MDM2 e CDK4. Ambos negativos nesse caso, descartando a possibilidade de osteossarcoma de baixo grau (Figura 5B e 5C). Através dos aspectos clínicos, histopatológicos e imuno-histoquímicos, confirmou-se o diagnóstico de FOTJ.

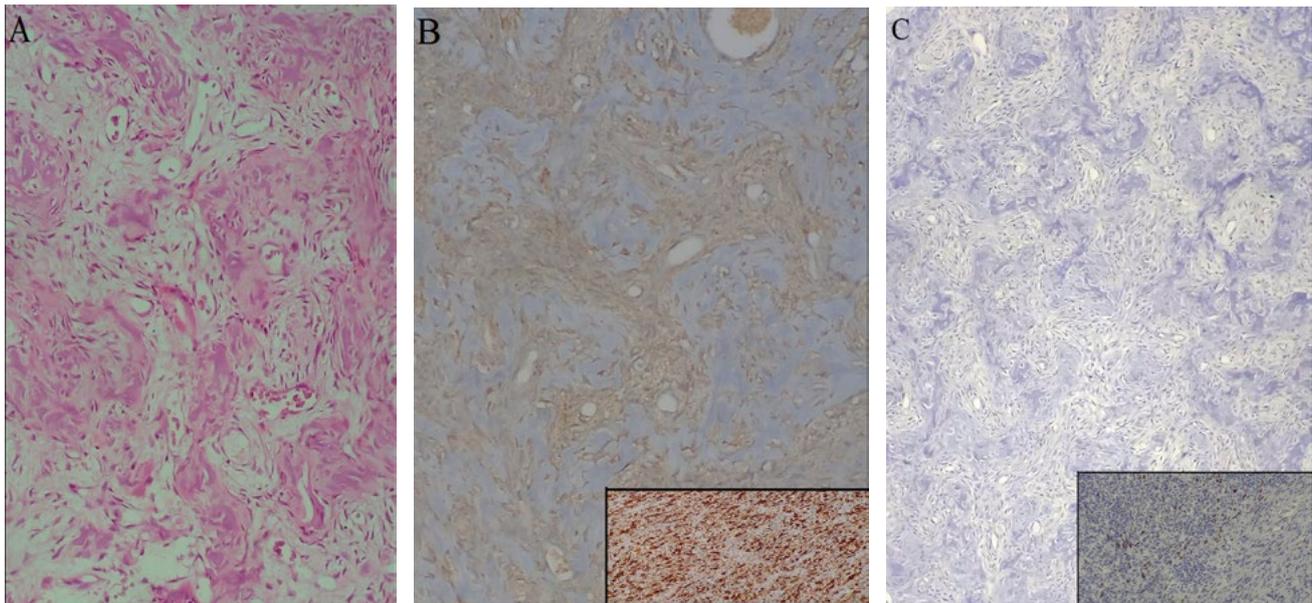


Figura 5 – A: Fotomicrografia apresentando material osteoide em forma de trabéculas com mineralização irregular; nota-se anastomose dessas trabéculas e focos de hemorragia (coloração em H&E); magnificação de 400x; B: ausência de imunorreatividade para o marcador CDK4; C: ausência de imunorreatividade para o marcador MDM2; controle positivo no canto à direita: lipossarcoma desdiferenciado; magnificação de 400x

Fonte: elaboração dos autores.

## Discussão

O FOJT apresenta similaridades clínicas, imaginológicas e histopatológicas<sup>5,6,9</sup>, porém tem um tratamento distinto do osteossarcoma de baixo grau<sup>1,7,8</sup>. Por isso, focaremos a discussão comparando ambas as lesões. O crescimento rápido e progressivo da lesão relatada direcionou o diagnóstico para um tumor benigno localmente agressivo ou o diagnóstico de um tumor maligno. O fibroma ossificante juvenil, a lesão central de células gigantes e, com menor frequência, o ameloblastoma estão entre os tumores benignos que acometem pacientes jovens e que podem apresentar esse comportamento clínico. Além disso, a prevalência desses tumores, nessa faixa etária, permite sugerir tais hipóteses de diagnóstico<sup>10,11</sup>.

A assimetria facial observada em um tempo de aproximadamente 6 meses de evolução levou à suspeita, também, de neoplasia maligna<sup>4</sup>.

Os exames imaginológicos não são indicados para a diferenciação entre FOJT e osteossarcoma de baixo grau. Ambos os tumores podem se apresentar radiolúcidos, mistos ou radiopacos e com limites bem ou mal definidos. A característica do osteossarcoma de baixo grau em forma de “raios de sol” é pouco frequente, limitando a aplicabilidade desse aspecto radiográfico para fins de diagnóstico<sup>1,6,9</sup>. Em contrapartida, os exames imaginológicos são de grande valia para o planejamento terapêutico. As lesões clínicas com essas características demandam a biópsia parcial de um fragmento significativo para o diagnóstico definitivo e a posterior definição do tratamen-

to adequado<sup>4</sup>. Há relatos na literatura de casos de osteossarcomas de baixo grau diagnosticados como lesões benignas ou reativas, em decorrência de uma biópsia parcial inadequada<sup>10</sup>.

O diagnóstico histopatológico de FOJT foi mantido com a análise do material removido durante o tratamento de enucleação e curetagem. A análise microscópica demonstrou trabéculas ósseas dispostas de forma irregular, circundadas por osteoblastos em um estroma fibroso. Diferentemente do FOJT, o osteossarcoma de baixo grau apresenta um padrão de crescimento infiltrativo em tecido ósseo e mole adjacentes, trabéculas ósseas grosseiras paralelas entre si e pouca celularidade. Em ambas as lesões, observam-se mitoses, porém a discreta atipia celular é característica do osteossarcoma de baixo grau<sup>1,2,6</sup>. Visando à definitiva exclusão do diagnóstico de osteossarcoma de baixo grau, foram realizados estudos imuno-histoquímicos das proteínas MDM2 e CDK4. Yoshida *et al.*<sup>12</sup> (2010) utilizaram esses marcadores para diferenciar lesões benignas e osteossarcomas de baixo grau, tendo concluído que, em todos os casos de osteossarcomas, ao menos uma das proteínas foi expressada. Ambas as marcações foram negativas no material obtido da cirurgia do caso clínico relatado, confirmando o diagnóstico de FOJT.

A literatura consultada salienta que o fator que mais contribui para a baixa percentagem de recidiva do FOJT é a cirurgia radical<sup>1,2</sup>. Contudo, o tratamento conservador deve ser considerado, já que resulta em menor deformidade facial. As abordagens mais radicais são adotadas para casos de recidiva do tumor<sup>1</sup>, diferentemente dos osteossarcomas de baixo grau, em que a abordagem cirúrgica inicial já deve ser a radical, podendo ser associada à radioterapia<sup>7</sup> e/ou à quimioterapia<sup>8</sup> na ausência de margens livres do tumor. Neste caso clínico, realizou-se o tratamento conservador pela enucleação seguida de curetagem do leito cirúrgico. A possibilidade da manutenção da integridade da basilar da mandíbula resultou em menor deformidade estética ao paciente. O controle pós-operatório de 1 ano, apesar de satisfatório até o momento, é relativamente curto e deve ser mantido por, pelo menos, 5 anos. Há relatos de casos com recidivas a partir de 10 anos do procedimento cirúrgico<sup>2</sup>.

## Considerações finais

O FOTJ deve ser considerado para o diagnóstico de lesões intraósseas de comportamento clínico agressivo. A similaridade dos aspectos clínico, imaginológico e microscópico entre FOJT e osteossarcoma de baixo grau pressupõe o estudo imuno-histoquímico com os marcadores MDM2 e CDK4, em que não há imunorreatividade em ambos os marcadores no FOTJ. A imuno-histoquímica, utilizando os marcadores MDM2 e CDK4, tem um valor diagnóstico na diferenciação entre esses dois tumores, minimizando equívocos no diagnóstico e orientando de forma mais eficiente o plano de tratamento.

## Abstract

Objective: juvenile Trabecular Ossifying Fibromas (JTOF) are uncommon benign fibro-osseous lesions with a local aggressive behavior. They frequently occur in children and adolescents involving the jaw bones. This report addresses the clinical, imaging, histopathological, and immunohistochemical aspects and the treatment of a case of JTOF. In addition, it discusses similarities between JTOF and low-grade osteosarcomas and alternatives for their diagnosis. Case report: male patient, 12 years old, with a tumor in his left mandible, loss of masticatory function and speech, with a 6-month time course. Radiographically, the lesion had an unilocular aspect, with defined borders and a mixed image pattern. Treatment consisted surgical enucleation, followed by bone curettage, under general anesthesia. Histopathology presented fibrous stroma interspaced with bone trabeculae without signs of cellular malignancy. MDM2 and CDK4 markers in immunohistochemistry, confirmed the diagnosis of JTOF and excluded low-grade osteosarcoma. At the 20-day postoperative follow-up, the patient reported improvement in paresthesia, masticatory function and speech, and the absence of pain. Evaluation 1 year after surgery showed no signs of local recurrence. Final considerations: the similarity of clinical, imaging, and microscopic aspects between JTOF and low-grade osteosarcoma prompts an immunohistochemical study including MDM2 and CDK4 markers in order to improve final diagnosis and guide the treatment plan more efficiently.

**Keywords:** benign fibro-osseous lesions; ossifying fibroma; juvenile trabecular ossifying fibroma; craniofacial osteosarcoma.

## Referências

1. Chrcanovic BR, Gomez RS. Juvenile ossifying fibroma of the jaws and paranasal sinuses: a systematic review of the cases reported in the literature. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 2020; 49(1):28-37.
2. Sloomweg PJ. Juvenile trabecular ossifying fibroma: an update. *Virchows Arch* 2012; 461(6):699-703.
3. Sloomweg PJ, Panders AK, Koopmans R, Nikkels PG. Juvenile ossifying fibroma. An analysis of 33 cases with emphasis on histopathological aspects. *J Oral Pathol Med* 1994; 23(9):385-8.
4. Perry KS, Tkaczuk AT, Caccamese JF Jr, Ord RA, Pereira KD. Tumors of the pediatric maxillofacial skeleton: a 20-year clinical study. *JAMA Otolaryngology-- Head & Neck Surgery* 2015; 141(1):40-4.
5. Regezi JA. Odontogenic cysts, odontogenic tumors, fibroosseous, and giant cell lesions of the jaws. *Mod Pathol* 2002; 15(3):331-41.
6. Tabatabaei SH, Jahanshahi G, Dehghan Marvasti F. Diagnostic challenges of low-grade central osteosarcoma of jaw: a literature review. *J Dent (Shiraz)* 2015; 16(2):62-7.
7. Guadagnolo BA, Zagars GK, Raymond AK, Benjamin RS, Sturgis EM. Osteosarcoma of the jaw/craniofacial region: outcomes after multimodality treatment. *Cancer* 2009; 115(14):3262-70.
8. Liang L, Zhang T, You Y, He Q, Fan Y, Liao G. An individual patient data meta-analysis on the effect of chemotherapy on survival in patients with craniofacial osteosarcoma. *Head Neck* 2019; 41(6):2016-23.
9. Paparella ML, Olvi LG, Brandizzi D, Keszler A, Santini-Araujo E, Cabrini RL. Osteosarcoma of the jaw: an analysis of a series of 74 cases. *Histopathology* 2013; 63(4):551-7.
10. van der Waal I. Professional diagnostic delay in osteosarcomas of the jaws. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2020; 25(6):e834-e7.
11. Saxena S, Kumar S, Pundir S. Pediatric jaw tumors: our experience. *J Oral Maxillofac Pathol* 2012; 16(1):27-30.
12. Yoshida A, Ushiku T, Motoi T, Shibata T, Beppu Y, Fukayama M, *et al.* Immunohistochemical analysis of MDM2 and CDK4 distinguishes low-grade osteosarcoma from benign mimics. *Mod Pathol* 2010; 23(9):1279-88.

### Endereço para correspondência:

Pantelis Varvaki Rados  
Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS)  
Faculdade de Odontologia  
Rua Ramiro Barcelos, 2.492, Santa Cecília  
CEP 90035-004 – Porto Alegre, RS, Brasil  
Telefones: (51) 3308-5023/(51) 998211599  
E-mail: pantelis@ufrgs.br

*Recebido: 01/03/2021. Aceito: 30/03/2021.*