

Fibroma ossificante juvenil: série de sete casos com enfoque nos aspectos clinicopatológicos

Juvenile ossifying fibroma: series of seven cases focusing on clinical and pathological aspects

Katianne S. Rodrigues; Glória Maria França; Everton F. Morais; Joaquim Felipe Jr.; Roseana A. Freitas; Hébel C. Galvão

Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, Rio Grande do Norte, Brasil.

RESUMO

O fibroma ossificante juvenil (FOJ) é uma lesão fibro-óssea benigna incomum que acomete indivíduos jovens e merece destaque por apresentar um comportamento clínico agressivo e altas taxas de recidivas. Este trabalho tem como objetivo relatar sete casos diagnosticados como FOJ – com variação de idade entre 11 e 39 anos – em um centro de referência, correlacionando nossos achados com os aspectos clinicopatológicos existentes na literatura. A mandíbula foi a localização mais comum; em três casos foi relatada sintomatologia dolorosa. Com relação aos achados histopatológicos, a maioria dos casos exibiu um padrão bem celularizado, sendo o subtipo trabecular o mais encontrado. No que diz respeito ao tratamento, dos três casos que apresentaram recidiva, em dois, foram realizados tratamentos conservadores. Diante disso, ressalta-se a importância do conhecimento dos aspectos clínicos e patológicos do FOJ para a realização de um diagnóstico correto e o estabelecimento de um tratamento adequado que diminua o alto índice de recidivas dessa lesão.

Unitermos: fibroma ossificante; neoplasias maxilares; patologia.

ABSTRACT

Juvenile ossifying fibroma (JOF) is an uncommon benign fibro-osseous lesion that affects young individuals and deserves attention because it presents an aggressive clinical behavior and high rates of recurrence. This paper aims to report seven cases diagnosed as JOF – age ranging from 11 to 39 years – in a referral center, correlating our findings with clinical and pathological aspects in the literature. The mandible was the most common location, and in three cases, painful symptoms were reported. Regarding the histopathological findings, the majority of cases exhibited a cellularized pattern, and the trabecular subtype was the most commonly found. Regarding treatment, three cases relapsed, and, in two of them, conservative treatments were performed. Accordingly, knowing the clinical-pathological aspects of JOF is important for the correct diagnosis and the establishment of an appropriate treatment that decreases the high recurrence rate of this lesion.

Key words: ossifying fibroma; jaw neoplasms; pathology.

RESUMEN

El fibroma osificante juvenil (FOJ) es una lesión fibro-óssea benigna poco frecuente que acomete personas jóvenes y merece realce, pues presenta comportamiento clínico agresivo y altas tasas de recidivas. Reportamos siete casos diagnosticados como FOJ – con pacientes entre 11 y 39 años de edad – en un centro de referencia, relacionando nuestros hallazgos con los aspectos clínicos y patológicos existentes en la literatura. La mandíbula fue la ubicación más común; en tres casos se reportaron síntomas dolorosos. En lo que respecta a los hallazgos histopatológicos, la mayor parte de los casos se mostró altamente celularizada, siendo el subtipo

trabecular el más común. En cuanto al tratamiento, de los tres casos que presentaran recurrencia, en dos se realizaron tratamientos conservadores. Ante eso, se resalta la importancia de conocer los aspectos clínicos y patológicos del FOJ para hacer el diagnóstico preciso y establecer un tratamiento adecuado que reduzca el alto índice de recidivas de esa lesión.

Palabras clave: fibroma osificante; neoplasias maxilares; patología.

INTRODUÇÃO

O fibroma ossificante juvenil (FOJ) é uma neoplasia benigna incomum; é considerado a contraparte agressiva do fibroma ossificante central. Em 2017, a Organização Mundial da Saúde (OMS) definiu essa lesão como uma neoplasia fibro-óssea benigna de crescimento expansivo, progressivo e rápido, que acomete crianças e adolescentes com idade entre 8 e 12 anos⁽¹⁻³⁾.

Radiograficamente, os FOJs apresentam-se como lesões uniloculares, com densidade radiográfica mista, bem circunscritos, que exibem predileção para acometimento em região posterior da maxila. Podem associar-se à destruição da cortical óssea, causando graves alterações morfológicas e defeitos funcionais na cavidade nasal, nas órbitas e, eventualmente, no cérebro^(3,4).

No exame microscópico, o FOJ apresenta-se bem delimitado, evidenciando áreas de tecido calcificado, como material ósseo e/ou cimento. Pode apresentar dois padrões histológicos distintos: fibroma ossificante juvenil trabecular (FOJTr) – frequentemente diagnosticado na maxila em indivíduos de 8 a 12 anos de idade – e fibroma ossificante juvenil psamomatoide (FOJPs) – normalmente afeta os ossos nasais e orbitais de pacientes com 16 a 33 anos^(1,3).

Os subtipos FOJTr e FOJPs apresentam uma proliferação relativamente considerável de células com formatos que variam de redondos a fusiformes; estão em meio a um estroma com deposição de material mineralizado predominantemente de natureza imatura e osteoide. Alguns casos podem manifestar alterações no *background* fibroblástico, como alterações mixoides, degeneração microcística, espaços ocasionais preenchidos por hemorragia cercada por células gigantes multinucleadas osteoclásticas e presença de cisto ósseo aneurismático (COA). Vários relatos mostram que a associação do FOJ com o COA é mais comum no FOJTr^(3,5).

No que diz respeito ao tratamento do FOJ, o método cirúrgico é o mais indicado, variando de conservador a radical. De acordo com Goulart-Filho *et al.* (2018)⁽³⁾, a ressecção em bloco seria o método cirúrgico mais recomendado, uma vez que o FOJ apresenta alto potencial para recorrência local (variação entre 20% e 90%

dos casos). Tal procedimento garantiria margens livres do tumor, além de uma redução do índice de recorrência.

O objetivo do presente estudo é relatar uma série de casos diagnosticados como FOJ em um centro de referência, correlacionando os achados com os aspectos clinicopatológicos existentes na literatura.

SÉRIE DE CASOS

Sete casos de FOJ foram encontrados no Serviço de Anatomia Patológica do Departamento de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN). Desses, quatro casos eram do sexo feminino e três, do masculino. A faixa etária variou de 11 a 39 anos, e a localização anatômica mais frequente foi a mandíbula (quatro casos).

Quanto ao aspecto radiográfico, o padrão mais comum foi de radiolucidez bem delimitada, que exibia focos radiopacos (**Figura 1**). Sintomatologia dolorosa foi relatada em três casos. No que se refere ao tratamento e às recidivas, os tratamentos cirúrgicos mais conservadores obtiveram maior índice de recidivas, como demonstrado nos casos 4 e 6 (**Tabela 1**).

Com relação aos aspectos morfológicos (**Figura 2**), padrão bem celularizado, com células variando de formato fusiforme a ovoides, cujo estroma exibia densidade variada foi observado em

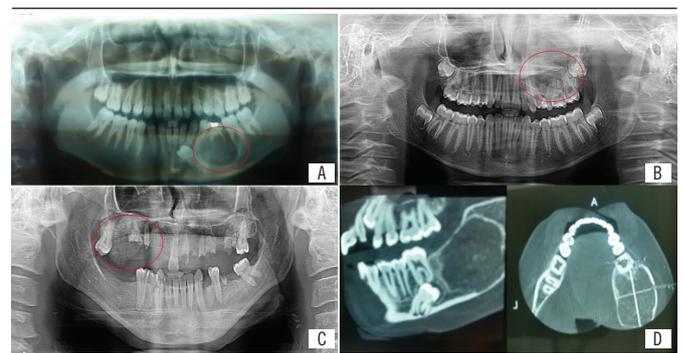


FIGURA 1 – Aspectos radiográficos

A) imagem radiolúcida bem circunscrita em mandíbula; B) imagem osteolítica em maxila apresentando focos radiopacos; C) imagem com focos radiopacos em maxila; D) imagem radiolúcida com focos radiopacos em mandíbula.

TABELA 1 – Distribuição dos casos de FOJ em relação aos aspectos clínico radiográficos e ao tratamento

Sexo	Raça	Idade	Localização	Aspecto radiográfico	Tamanho	Sintomatologia	Tratamento	Recidivas	
Caso 1	F	Branca	14	Mandíbula	Área radiolúcida difusa	NI	NI	NI	Não
Caso 2	M	Branca	11	Mandíbula	NI	NI	NI	NI	Não
Caso 3	F	Parda	13	Mandíbula	Área radiolúcida com focos de radiopacidade	2 cm	Dor e aumento de volume	Ressecção + osteotomia	Sim
Caso 4	F	Negra	17	Maxila/assoalho da órbita	Área radiolúcida com focos de radiopacidade	0,3 cm	Dor	Enucleação	Sim
Caso 5	M	Negra	39	Maxila	Área radiopaca bem delimitada	NI	Indolor	Enucleação	Não
Caso 6	F	Parda	15	Mandíbula	Área radiolúcida com focos de radiopacidade	4 cm	Dor	Enucleação	Sim
Caso 7	M	Negra	14	Maxila	Área radiopaca difusa e margens mal definidas	3 cm	Indolor	Enucleação	Não

FOJ: fibroma ossificante juvenil; F: feminino; M: masculino; NI: não informado.

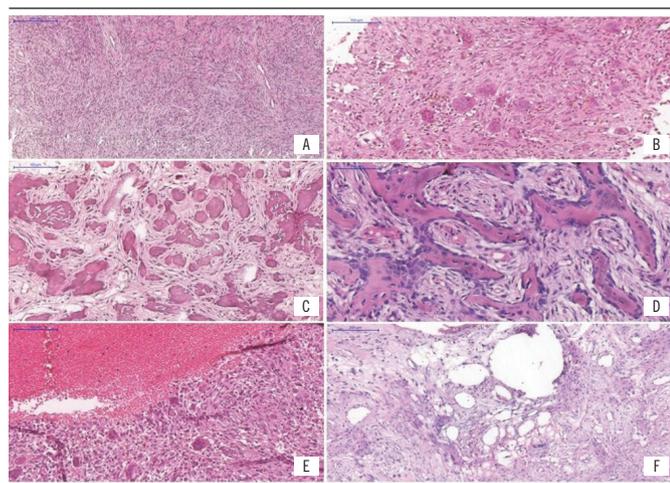


FIGURA 2 – Aspectos histopatológicos

A) hiper celularidade no FOJ; B) presença de células gigantes multinucleadas; C) padrão psamomatoide; D) células mesenquimais depositando osteoide e formando o padrão trabecular; E) presença de áreas com hemorragias; F) degeneração pseudocística presente no caso 1.

seis casos. Em cinco casos, observou-se padrão trabecular; e em dois, padrão psamomatoide. Células gigantes multinucleadas estavam presentes em cinco casos; figuras mitóticas e degeneração pseudocística, em apenas um. A presença de hemorragia foi observada em cinco casos analisados (Tabela 2).

DISCUSSÃO

O fibroma ossificante foi relatado inicialmente por Montgomery, em 1927, como uma lesão fibro-óssea benigna. Posteriormente, o termo FOJ foi empregado por Johnson, em 1952, ao descrever formas agressivas de fibromas ossificantes em ossos craniofaciais de crianças⁽⁶⁾.

O FOJ é uma neoplasia fibro-óssea benigna de origem mesenquimal constituída por um estroma fibroso ricamente

TABELA 2 – Aspectos morfológicos do FOJ

	Celularizado – formato	Tecido conjuntivo	Material mineralizado	Células gigantes	Figuras mitóticas	Degeneração pseudocística	Vascularização e hemorragia
Caso 1	Celularizado	Fibroso denso colagenizado	Trabéculas irregulares anastomosadas	Presente	Presente (raras)	Presente	Hemorragia
Caso 2	Celularizado – ovoide e fusiforme	Fibroso ora frouxo, ora predominantemente denso	Trabéculas ósseas e glóbulos biofílicos	Presente	-	-	Vascularização e hemorragia
Caso 3	Celularizado – vesiculosas e fusiformes	Densidade variada, exibindo focos mixomatosos	Aglomerados irregulares ossículos esféricos	-	-	-	Vascularização
Caso 4	Celularizado – fusiforme e ovoide	Densidade variada	Trabéculas maduras interconectadas e glóbulos esféricos biofílicos	Presente	-	-	Vascularização e hemorragia
Caso 5	Celularizado – fusiformes e ovoides	Densidade variada	Trabéculas irregulares	Presente	-	-	Vascularização e hemorragia
Caso 6	Celularizado – fusiforme e ovoide	Fibroso	Material osteoide; esféricos, por vezes trabecular	-	-	-	-
Caso 7	Celularizado – fusiforme, ovoides e estreladas	Fibroso denso colagenizado	Trabéculas de material osteoide e mineralizado	Presente	-	-	-

FOJ: fibroma ossificante juvenil.

celularizado, que exhibe tecido osteoide com revestimento osteoblástico juntamente com trabéculas de tecido ósseo típico. Essa lesão fibro-óssea ainda possui uma etiologia incerta. No entanto, acredita-se que se origine como resultado da diferenciação de recursos multipotenciais das células precursoras ou das células mesenquimais do ligamento periodontal, as quais são capazes de formar uma combinação de cimento, osteoide ou tecido fibroso⁽⁷⁻⁹⁾.

O FOJ apresenta maior incidência em crianças e adultos jovens, contudo, existem relatos da ocorrência em idades mais avançadas, com predileção pelo sexo masculino⁽¹⁰⁾. Entre os sete casos descritos, quatro acometeram o sexo feminino e apenas três, o masculino. Sloomweg *et al.* (1994)⁽¹¹⁾ classificaram o FOJ em dois grupos distintos com base na idade de acometimento: 1. FOJTr – com idade média de acometimento de 11,8 anos; 2. FOJPs – com média de idade de ocorrência de 22,6 anos. A variante trabecular frequentemente surge nos ossos gnáticos, enquanto a variante psamomatoide relaciona-se com os seios paranasais e a região da órbita. Quanto ao envolvimento dos ossos gnáticos, mediante as variantes, a maxila é o local mais acometido^(12, 13). Dos sete casos relatados neste estudo, a mandíbula teve uma leve predileção, acometendo quatro casos.

O comportamento clínico do FOJ tem sido relatado como agressivo, de crescimento rápido e progressivo, o qual pode provocar a deformação da face, com suspeitas de malignidade. A lesão cresce até um tamanho considerável, com afilamento e perfuração da cortical^(2, 14). A parestesia não é comumente relatada, e o crescimento expansivo geralmente causa o deslocamento dos dentes⁽¹⁵⁾. Apesar desse comportamento agressivo e crescimento expansivo, na maior parte dos casos a lesão apresenta-se indolor. No presente estudo, observou-se sintomatologia dolorosa em três casos.

Radiograficamente, evidencia-se uma lesão bem delimitada com áreas de radiolucência e/ou radiopacidade. A variação desses graus é observada pela quantidade de tecido mineralizado depositado na lesão⁽¹⁶⁻¹⁸⁾. Além disso, pode ocorrer o deslocamento e a reabsorção da raiz⁽¹⁹⁾. Nos casos relatados, o padrão de radiolucidez bem delimitada com focos radiopacos foi o padrão mais frequentemente observado; áreas de reabsorção ou divergência radicular não foram encontradas.

Histopatologicamente, o FOJ exhibe morfologia heterogênea, com áreas de marcante celularidade em um estroma fibroso, alternando em meio a áreas de estroma mixomatoso pobremente celularizado. A distribuição de trabéculas ósseas e ossículos são desiguais, e grupamentos de células gigantes são observados com frequência⁽²⁰⁾. A classificação mais recente de El-Mofty

(2002)⁽¹⁸⁾ identificou dois padrões com base em critérios histológicos: FOJTr e FOJPs. A variante trabecular revela cordões irregulares de osteoide, contendo osteócitos irregulares; já a variante psamomatoide revela a presença de estruturas esféricas denominadas psamomas, que geralmente possuem uma área basofílica central e uma franja eosinofílica periférica, as quais estão dispersas em um estroma fibroso constituído por células volumosas em forma de fuso^(19, 21, 22).

Ainda com relação às variantes histopatológicas, não existem relatos na literatura de que determinada variante influencie no comportamento clínico do tumor. Correlacionando a variante e a localização, o FOJPs envolve principalmente os ossos da órbita e os seios paranasais, enquanto o tipo trabecular, comumente os ossos gnáticos^(23, 24). No presente estudo, os casos relatados com padrão psamomatoide envolveram apenas mandíbula, enquanto os casos com padrão trabecular, maxila e mandíbula.

Entre as lesões que fazem diagnóstico diferencial com o FOJ, destaca-se a displasia fibrosa, pois seus aspectos histopatológicos são muito semelhantes. Apesar de essas lesões fazerem parte do mesmo grupo de lesões fibro-ósseas benignas, elas possuem um comportamento biológico distinto: o FOJ é mais agressivo, por isso a importância de um diagnóstico correto para o delineamento de um tratamento específico e adequado para cada lesão⁽²⁵⁾.

A taxa de recorrência para o FOJ varia de 20% a 90% e ocorre após um período de seis meses a 19 anos, quando realizados tratamentos conservadores. Em consonância, no presente estudo, foram observadas recidivas em dois casos que tiveram tratamento cirúrgico conservador (notou-se que a curetagem reflete uma alta taxa de recorrência). Desse modo, diante do comportamento agressivo e da alta taxa de recorrência dessa lesão, faz-se necessária uma abordagem mais radical ao tratamento com ressecção mais ampla, buscando preservar as estruturas vitais. Além disso, ressalta-se a importância de um período de acompanhamento prolongado para avaliar possíveis recidivas⁽²⁶⁾.

CONCLUSÃO

O conhecimento dos aspectos histopatológicos, bem como dos clinicoradiográficos do FOJ e de seus subtipos, pode auxiliar no diagnóstico correto da neoplasia, uma vez que o FOJ se assemelha tanto radiográfica como microscopicamente com outras lesões fibro-ósseas benignas. Ademais, pode guiar o clínico para a escolha de um tratamento adequado que proporcione um menor índice de recidivas.

REFERÊNCIAS

1. Han J, Hu L, Zhang C, et al. Juvenile ossifying fibroma of the jaw: a retrospective study of 15 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2016; 45(3): 368-76.
2. El-naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ. WHO classification of head and neck tumours. 4 ed. Lyon; 2017. p. 235.
3. Goulart-filho JAV, Montalli VAM, Santos FP, Soares AB, Araújo NS, Araújo VC. Microvessel density and cell proliferation in juvenile ossifying fibroma: a comparative study with central ossifying fibroma. *Ann Diagn Pathol.* 2018; 36: 44-9.
4. Sarode SC, Sarode GS, Ingale Y, et al. Recurrent juvenile psammomatoid ossifying fibroma with secondary aneurysmal bone cyst of the maxilla: a case report and review of literature. *Clin Pract.* 2018; 8(3): 1-4.
5. Gotmare SS, Tamgadge A, Tamgadge S, Kesarkar KS. Recurrent psammomatoid juvenile ossifying fibroma with aneurysmal bone cyst: an unusual case presentation. *Iran J Med Sci.* 2017; 42(6): 603-6.
6. Abuzinada S, Alyamani A. Management of juvenile ossifying fibroma in the maxilla and mandible. *J Maxillofac Oral Surg.* 2010; 9(1): 91-5.
7. Rai S, Kaur M, Goel S, Prabhat M. Trabeculae type of juvenile aggressive ossifying fibroma of the maxilla: report of two cases. *Contemp Clin Dent.* 2013; 3(5): 45-50.
8. Babaji HV, Bharathi CS, Pal PK, Singh G, Anuradha M, Chaurasia VR. Juvenile aggressive ossifying fibroma of the maxilla: a case report. *J Int Oral Health.* 2014; 6(5): 108-10.
9. Khanna J, Ramaswami R. Juvenile ossifying fibroma in the mandible. *Case report. Tumors.* 2018; 8(1): 147-50.
10. Rathore AS, Ahuja P, Chhina S. Juvenile ossifying fibroma – WHO type. *J Case Rep Studies.* 2014; 2(2): 1-4.
11. Slootweg 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: 385-8.
12. Ranganath KK, Sulata MM, Sejal K, Nandini, HV. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma of maxillary sinus: case report with review of literature. *J Maxillofac Oral Surg.* 2014; 13(2): 109-14.
13. Bhuyan L, Panda A, Dash KC, Gouse MS, Misra K. Conglomeration of trabecular and psammomatoid variants of juvenile ossifying fibroma – a rare case report. *Clin Case Rep.* 2017; 5(6): 816-21.
14. Singh AK, Kumar N, Singh S, Pandey A, Verma V. Juvenile ossifying fibroma of the mandible: a case report and review. *J Dent Allied Sci.* 2018; 7(1): 34-7.
15. Kadam R, Patel S, Pathak J, Swain N, Kumar S. Trabecular juvenile ossifying fibroma of the craniofacial skeleton: etiopathogenesis and a case report of the rare entity. *J Contemporary Dentistry.* 2014; 4(1): 51-5.
16. Bhatt P, Kaushik A, Vinod VC, et al. Ossifying fibroma of the maxilla: a rare case. *Int J Radiol Radiat Ther.* 2017; 3(2): 198-201.
17. Sun G, Chen EY, Tang ZJJ. Juvenile ossifying fibroma of the maxilla. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2007; 36(1): 82-5.
18. 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: 296-304.
19. Patil RS, Chakravarthy C, Sunder S, Shekar R. Psammomatoid variant of juvenile ossifying fibroma. *Ann Maxillofac Surg.* 2013; 3: 100-3.
20. Guruprasad Y, Giraddi G. Juvenile ossifying fibroma of maxilla. *J Maxillofac Oral Surg.* 2010; 9(1): 96-8.
21. Aboujaoude S, Georges A. Juvenile trabecular ossifying fibroma of the maxilla: a case report. *Med Arch.* 2016; 70(6): 470-2.
22. Chandolia B, Bajpai M. Psammomatoid juvenile ossifying fibroma of mandible in a 41-year male patient. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2017; 27(1): 49-50.
23. Gupta S, Goel S, Ghosh S, Singh A. Psammomatoid type juvenile ossifying fibroma of mandible. *Case Rep Reviews.* 2014; 1(7): 18-21.
24. Şerefican M, Yurttas V, Ozan F, Akkas İ, Dağlı M. International journal of otorhinolaryngology and head and neck surgery. *Int J Otorhinolaryngol Head Neck Surg.* 2016; 2(2): 85-7.
25. Burke A, Collins MT, Boyce AM. Fibrous dysplasia of bone: craniofacial and dental implications. *Oral Dis.* 2017; 23(6): 697-708.
26. Ollfa BG, Romdhane N, Nefzaoui S, et al. Juvenile ossifying fibroma of the maxilla. *Egyptian J Ear Nose Throat Allied Sci.* 2017; 18(2): 145-9.

AUTOR CORRESPONDENTE

Katianne Soares Rodrigues  0000-0003-2413-2414
e-mail: katianna_soares@hotmail.com



This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License.