

CAPÍTULO

1.4

Tumores óseos, cartilagosos y fibro-óseos

*José Vicente Pérez Moreiras, Dolores Abelenda Pose, Guilherme Castela***OSTEOMA**

Es el tumor óseo más frecuente. De crecimiento lento, se presenta a partir de la segunda década. Representa el 1-2% de la patología orbitaria (1,35% en nuestra casuística, 38 osteomas en 2.795 casos de patología orbitaria)(1).

Originados primariamente en los senos paranasales, en las paredes óseas que median con la cavidad orbitaria. El mecanismo de su embriogénesis no es claro, y se especula sobre su formación al osificarse el cartílago fetal existente en la unión de los senos frontal y etmoidal, así como en las hendiduras o grietas entre el hueso cartilaginoso y membranas de los senos paranasales. Existen diferentes teorías sobre su origen y la patogénesis no es conocida:

A) Por su origen. Sugiere que se forman en los lugares de fusión de hueso membranoso y cartilaginoso.

B) Traumático. Por la incidencia tan elevada en la mayoría de los casos diagnosticados.

C) Infeccioso. Por la presencia de infecciones en un porcentaje elevado de casos diagnosticados.

Al principio, el crecimiento se produce en una fase latente limitada exclusivamente al seno, poco a poco da lugar a la aparición de síntomas (fase sintomática) que el paciente percibe: neuralgias y cefaleas difusas en la región, sinusitis y celulitis generalmente preseptales en alguna ocasión. En nuestra experiencia la edad media fue de 41 años (entre 8 y 70 años). Los más frecuentes son los osteomas frontales (54%, siendo su frecuencia casi del doble de los etmoidales (27%), etmoidales con extensión a fosa nasal (18%) y mixtos (11% casos). Los osteomas maxilares y esfenoidales son poco frecuentes.

En el 60% de los casos la sintomatología aparece antes de los 35 años. El tiempo de evolución es

muy lento (de 1 a 10 años). Salvo raras excepciones pasan muchos años antes de que comiencen los síntomas. El desplazamiento del globo es lo más característico (2). Si el tumor es frontal (fig. 1), el globo ocular será desplazado hacia abajo y afuera, y si es etmoidal el desplazamiento será lateral. El edema palpebral es discreto, la alteración de la motilidad ocular es mínima y la diplopía casi imperceptible. Las alteraciones visuales y fondo de ojo en los osteomas frontales y etmoidales son poco frecuentes. En osteomas esfenoidales puede aparecer edema de papila o atrofia óptica por la compresión del nervio a nivel del canal óptico. En los tumores anteriores la palpación es de consistencia dura, como corresponde a cualquier hueso. El paciente ya palpa la masa dura meses o años antes de consultar su problema. Generalmente indoloro no es raro que consulte por neuralgia o cefalea difusa originada por pequeñas infecciones en el interior del seno, que pueden producir sinusitis e incluso celulitis preseptales. En algunos casos con un osteoma frontal más que etmoidal, los primeros signos clínicos corresponden a un mucocelo de seno y al hacer estudios de imagen descubrimos que la causa de ese mucocelo es un osteoma que cierra el ostium de drenaje del seno.

En los osteomas etmoidales el desplazamiento lateral del globo ocular puede simular un mucocelo. A veces, estos pacientes refieren trastornos respiratorios nasales por invasión de la fosa. No es extraño descubrir en mucocelos de senos la presencia de un osteoma cerrando el canal de drenaje del seno. En osteomas de seno etmoidal posterior y esfenoidal, que son muy infrecuentes, plantean problemas diagnósticos con un meningioma y clínicamente hacen un cuadro de pérdida de visión por compresión del nervio óptico.

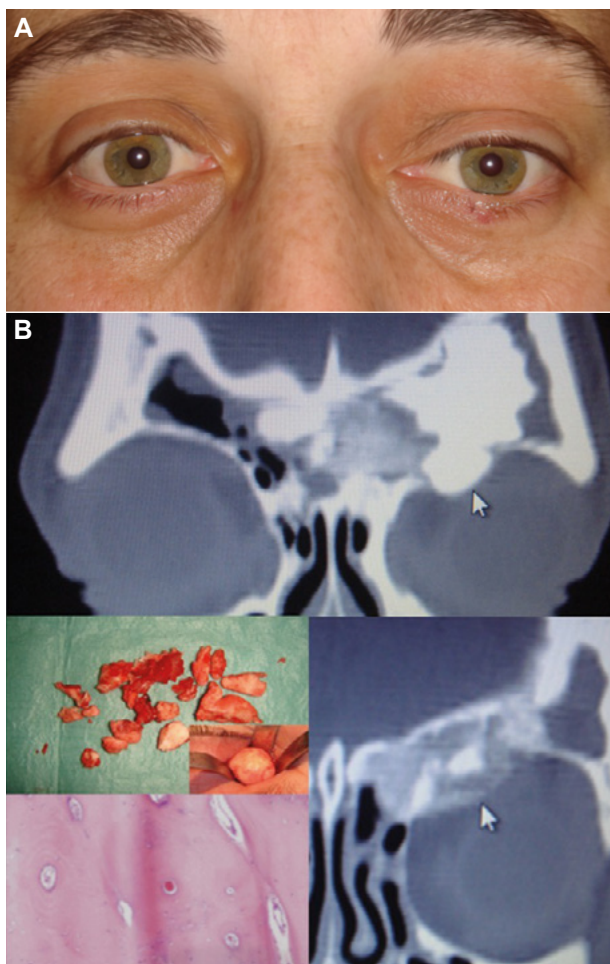


Fig. 1: **A.** Osteoma frontal. Desplazamiento inferior de OI hace años. No tiene vision doble. Vision normal en AO. Se palpa una masa dura de consistencia osea en techo de orbita. **B.** TC coronal con programa óseo. Osteoma compacto en seno frontal izquierdo que se extiende hacia seno frontal derecho y orbita. En el centro es más esponjoso con menos densidad. Al ser de gran tamaño se extrae en varios fragmentos óseos del seno frontal. Neoformación mesenquimal benigna constituida por trabéculas óseas engrosadas de tipo ebúrneo. Existen además canales fibrovasculares sin alteraciones.

La escuela francesa los divide en compactos, esponjosos y mixtos. Fu y Perzin los clasifican en tres categorías (3):

A) Osteomas tipo marfil, de consistencia muy dura, ebúrneo, que suelen presentarse a partir de la cuarta década, con cefaleas, obstrucción nasal y sinusitis crónicas, además de la sintomatología ocular. Histopatológicamente están compuestos por trabéculas con densas láminas óseas y escaso estroma fibroso entre las trabéculas.

B) Osteomas fibroso, más frecuentes en los pacientes jóvenes, probablemente son el estadio ini-

cial de los otros tipos. Es la forma más inmadura y plantea dudas en relación al fibroma osificante. Histopatológicamente muestran mayor actividad de tejido fibroso.

C) Osteomas maduros, las trabéculas son más finas. Mayor abundancia de tejido fibroso de moderada celularidad.

La imagen radiológica es diagnóstica en todos los casos (4). Aparecen como una condensación regular y homogénea, muy hiperdensa excepto en aquellas zonas más fibrosas (el grado de densidad ósea depende de la proporción de tejido óseo y tejido fibroso). Redondeado, o pediculado entre el seno y la órbita, pueden extenderse a fosa nasal o endocráneo. A veces pueden plantearse problemas diagnósticos entre osteoma esfenoidal y osteomeningioma al ser la radiología similares aunque la Tomografía Computerizada (TC) y la Resonancia Magnética (RM) son diagnósticas al mostrar la vascularización en los tumores meningeos.

En pacientes de edad superior a los 45-50 años con osteomas de localización anterior no es necesaria la intervención quirúrgica salvo que produzcan exoftalmos o desplazamiento del globo según la localización. En personas más jóvenes y en aquellos casos que dan sintomatología la actitud es diferente por dos razones:

A) La expectativa de vida es muy larga, y aunque el crecimiento es lento, terminan por originar exoftalmos, desplazamiento y asimetría facial.

B) La aparición de síntomas: neuralgias, cefaleas, y sinusitis al cerrarse el ostium.

La colaboración con el otorrinolaringólogo es conveniente. Los riesgos de la exéresis total tienen que ser valorados y si existen problemas puede resecarse parcialmente el osteoma liberando la cavidad orbitaria, porque al ser lento su crecimiento pasarán muchos años antes de una recidiva.

La orbitotomía suele ser anterior y superior o supero-interna siempre conservando el saco lagrimal en osteomas etmoidales utilizamos la vía de Lynch y en los etmoido-nasales la vía latero-nasal. El tumor orbitario puede despegarse de la pared ósea sinusal en muchos casos al estar pegado como una lapa y si no es posible se fresan.

Histológicamente son tumores uni o multilobulados de color blanquecino-marfil. Macroscópicamente se han descrito (3) formas, según las categorías descritas anteriormente: marfil, madura y fibrosa. El osteoma marfil está compuesto por

hueso denso con un estroma fibroso poco celular, mientras que la forma madura tiene mas estroma celular y lamelas óseas mas estrechas y finas. El osteoma fibroso tiene un estroma celular muy rico y escasos osteoblastos rodeando las lamelas y trabéculas óseas. Esta forma fibrosa plantea duda en el diagnóstico diferencial con la displasia fibrosa (clínicamente más frecuente), fibroma osificante y osteoblastoma (más infrecuentes)(5). Algunos autores consideran el osteoma osteoide, el osteoblastoma y el fibroma osificante como una misma lesión con características clínicas y anatomopatológicas similares, pero de diferente tamaño, siendo la lesión mas pequeña el osteoma osteoide.

OSTEOBLASTOMA

También se le conoce como osteoma osteoide y fibroma osteogénico. Es un tumor óseo raro e infrecuente. Tiene entidad propia desde 1965 que es considerado como un tumor óseo benigno de mayor tamaño que un osteoma osteoide, cursa sin dolor y aparece con mayor incidencia en fémur, mandíbula, tibia y vértebras (3). Se presenta en la 1ª-3ª década de la vida, afectando a la órbita en un 15-20% de todos los casos descritos en la literatura. En el diagnóstico por imagen aparece una lesión ósea bien circunscrita con una zona central radiotransparente con focos de calcificación (6). El diagnóstico diferencial incluye: osteoma, sarcoma osteogénico y condrosarcoma. Henderson (1994) revisa seis casos reportados en la literatura (4), primarios de órbita en techo y 2 secundarios por extensión desde etmoides. Las características histológicas se superponen a las del osteoma osteoide con un estroma mas celular y vascularizado llegando a sugerir el de un quiste óseo aneurismático. Es conveniente hacer una resección completa de la lesión para evitar recidivas. Algunos autores consideran el osteoma osteoide, el osteoblastoma y el fibroma osificante como una misma lesión con características clínicas y anatomopatológicas similares, pero de diferente tamaño, siendo la lesión más pequeña el osteoma osteoide (fig. 2).

OSTEOSARCOMA

También se le conoce con el nombre de sarcoma osteogénico. Es el tumor maligno primario más común de los huesos. Es una neoplasia poco fre-

cuente, pero aparece a partir de los 40 años, con mayor incidencia que el condrosarcoma y sarcoma de Ewing. Puede ser primario de órbita o secundario a radioterapia, niños radiados por retinoblastoma, en enfermedad de Paget o displasia fibrosa. Se puede originar en cualquier hueso de la cavidad orbitaria e incluso en la cavidad nasal (1).

Se presenta con una evolución rápida en la exoftalmia y compromete la motilidad ocular incluso en niños radiados puede aparecer años mas tarde. El cuadro clínico también puede cursar con dolores. En la TC. la imagen es variable según el componente sea óseo, fibroso o cartilaginoso. Con RM complementamos el estudio de tejidos blandos, los límites para la resección quirúrgica y la vascularización que puede ser mas detallada en ANGIO-RMN El tratamiento se hace con quimioterapia y cirugía pero el pronóstico es muy pobre, apenas llega a un 5% de vida a los 5 años del diagnóstico.

Histológicamente se ven focos de hueso inmaduro (osteoide) entremezclados con células malignas. Cuando el componente osteoide es abundante se considera o se clasifica como osteoblastico y cuando es poco abundante y predominan focos condroides o abundante estroma fibroso se incluye como una forma condroblastica o fibroblastica.

TUMORES VASCULARES DEL HUESO

La mayoría de los tumores oseos vasculares de la órbita puede originarse en las paredes óseas orbitaria aunque la incidencia es baja. El angioma cavernoso intraóseo es el más frecuente junto con los angiosarcomas. Aunque el tumor vascular inicialmente crece en la propia pared ósea, con el tiempo se extiende a los tejidos blandos de la cavidad orbitaria (7). Es difícil hablar sobre su etiología y pueden valorarse como hamartomas intraóseos que proliferan como respuesta a estímulos desconocidos. Nosotros hemos estudiado 3 casos. El primer caso fue el de un varón de 52 años, evolución de 9 años con hiperostosis en el cuerpo del malar (fig. 3), si bien la localización puede estar en cualquiera de los huesos orbitarios, suele afectar más bien a la porción anterior del hueso y cursan con dolor un 50% por lo que dificultan el diagnóstico. Son osteomas llenos de canales que sangran en la cirugía. Histológicamente correspondía a un angioma cavernoso intraóseo, formando como un panel de abeja lleno

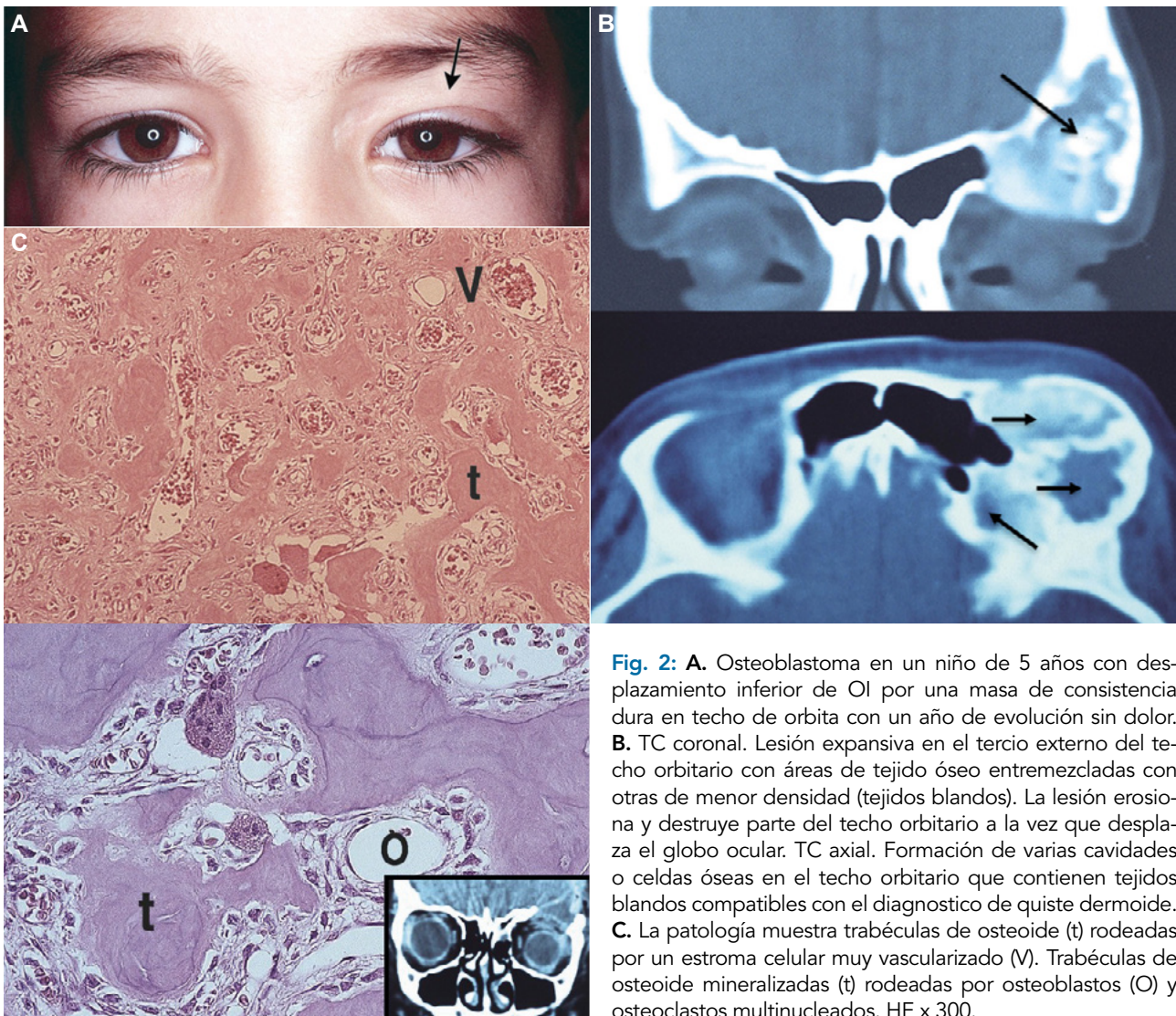


Fig. 2: A. Osteoblastoma en un niño de 5 años con desplazamiento inferior de OI por una masa de consistencia dura en techo de orbita con un año de evolución sin dolor. B. TC coronal. Lesión expansiva en el tercio externo del techo orbitario con áreas de tejido óseo entremezcladas con otras de menor densidad (tejidos blandos). La lesión erosiona y destruye parte del techo orbitario a la vez que desplaza el globo ocular. TC axial. Formación de varias cavidades o celdas óseas en el techo orbitario que contienen tejidos blandos compatibles con el diagnóstico de quiste dermoide. C. La patología muestra trabéculas de osteoide (t) rodeadas por un estroma celular muy vascularizado (V). Trabéculas de osteoide mineralizadas (t) rodeadas por osteoblastos (O) y osteoclastos multinucleados. HE x 300.

de vasos de alto flujo que se disimulaban en el T.C. como una lesión ósea esponjosa. El estudio histopatológico muestra fragmentos de tejido compuestos por delgadas trabéculas de hueso compacto maduro entre las cuales se identificaron numerosos canales vasculares de amplias luces con contenido hemático y paredes irregulares, revestidos por células endoteliales planas, sin datos de malignidad. Otra lesión vascular intraósea son los angiosarcomas que se consideran una neoplasia maligna poco frecuente que cursa con osteolisis y destrucción ósea.

TUMORES OSEOS REACTIVOS

Los tumores secundarios a reacciones óseas por otras lesiones producen osteolisis, hiperostosis

y expansión en los huesos de la órbita de manera mecánica por lo que pueden similar tumores o neoplasias óseas. Describiremos los mas frecuentes.

Granuloma de células gigantes

El granuloma reparativo de células gigantes representa un grupo heterogéneo de lesiones desde el punto de vista patogénico, y que microscópicamente presentan apariencia superponible. Entre ellas destacamos los asociados a hiperparatiroidismo primario o secundario, los que afectan a huesos craneofaciales, el querubismo y el síndrome de Noonan.

Durante años se ha considerado que el granuloma y el tumor de células gigantes eran la misma

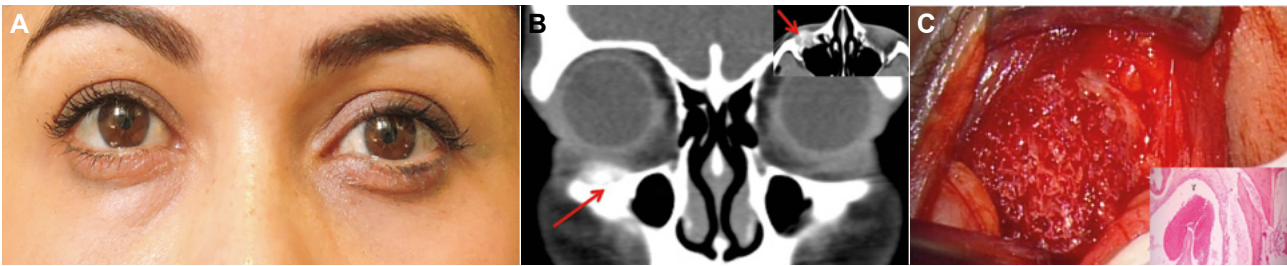


Fig. 3: **A.** Hemangioma intraóseo cavernoso en OD en una mujer de 43 años con 3 meses de evolución con dolor y aumento de volumen en párpado inferior de OD. La lesión se localiza en el suelo orbitario desplaza el globo ocular hacia arriba. **B.** TC coronal y axial. Lesión de densidad ósea heterogénea en el espesor del hueso malar y maxilar, produciendo expansión ósea hacia la órbita elevando el globo ocular. **C.** Orbitotomía transconjuntival inferior con cantotomía. Lesión en el cuerpo del malar de aspecto esponjoso en panal de abeja, friable y con múltiples canales con vasos sanguíneos en su interior (patología).

lesión. Actualmente se consideran lesiones diferentes con características diferentes. El primero es un proceso reparativo hemorrágico secundario a trauma aunque este hecho es discutible; generalmente afecta a la órbita a frontal, etmoides y esfenoides. Los signos y síntomas clínicos más habituales dependiendo de la localización son exoftalmos, desplazamiento, diplopia y cefalea.

Radiológicamente las características varían pero siempre asociadas a osteólisis y expansión del hueso afectado. El tratamiento es quirúrgico con resección de toda la lesión histológicamente las diferencias entre «granuloma» y «tumor» son evidentes, el primero tiene las células gigantes alrededor de focos hemorrágicos, estroma con fibroblastos y colágeno, las células gigantes son más pequeñas, depósitos de hemosiderina, focos osteoides y formación de hueso, por el contrario el tumor óseo de células gigantes no tiene focos de hemorragia antiguos el estroma es más vascular y no tiene fibrosis, las células son de mayor tamaño y el tumor no produce hueso ni focos osteoides).

Quiste óseo aneurismático

Es un tumor óseo o mejor osteofibroso reactivo que puede aparecer en la órbita en raras ocasiones y simular una lesión inflamatoria o un tumor mesenquimal maligno en la primera o segunda década de la vida. La inflamación se produce por el efecto de una hemorragia que al extenderse hacia los tejidos produce una fuerte reacción inflamatoria. La patogenia es desconocida y algunos autores creen que la diferencia con el granuloma de células gigantes es la presencia de sangre en los espacios caverno-

so. Clínicamente aparece desplazamiento y exoftalmos de evolución intermedia que depende de la localización de la lesión. En un porcentaje elevado aparece dolor difuso en la órbita por las hemorragias que se producen en el interior de la lesión lo que origina brotes de expansión en periodos cortos de tiempo. De ahí la dificultad diagnóstica con una lesión inflamatoria aguda o con un rhabdomioma. Estudiamos el caso de un niño de 2 años de edad con una tumoración en suelo de órbita de crecimiento rápido en un mes que nos hacía sospechar un tumor mesenquimal maligno pero la ausencia de alteración en la motilidad y la formación de una lesión ósea expansiva en suelo de órbita y etmoides no coincidía con la imagen de un tumor de tejidos blandos en el T.C., además apenas presentaba vascularización en el interior de la lesión (fig. 4).

La TC muestra la pared ósea expandida de manera irregular con zonas más delgadas y tejido poco vascularizado en el interior de la lesión, las imágenes no se corresponden a un tumor maligno sino más bien a una lesión benigna que va expandiendo lentamente las paredes y a su vez desplaza el globo ocular. Histológicamente tiene múltiples espacios vasculares rodeados por tejido conectivo de aspecto fibroblástico con trabéculas de osteoide (1).

SARCOMA DE EWING

También se le conoce como Tumor Neuroectodérmico Periférico Primitivo o Tumor de Askins. Es un tumor óseo maligno de células redondas y pequeñas. Representa sobre un 10% de los tumores malignos del tejido óseo y aparece generalmente en los huesos de las extremidades inferiores y oca-

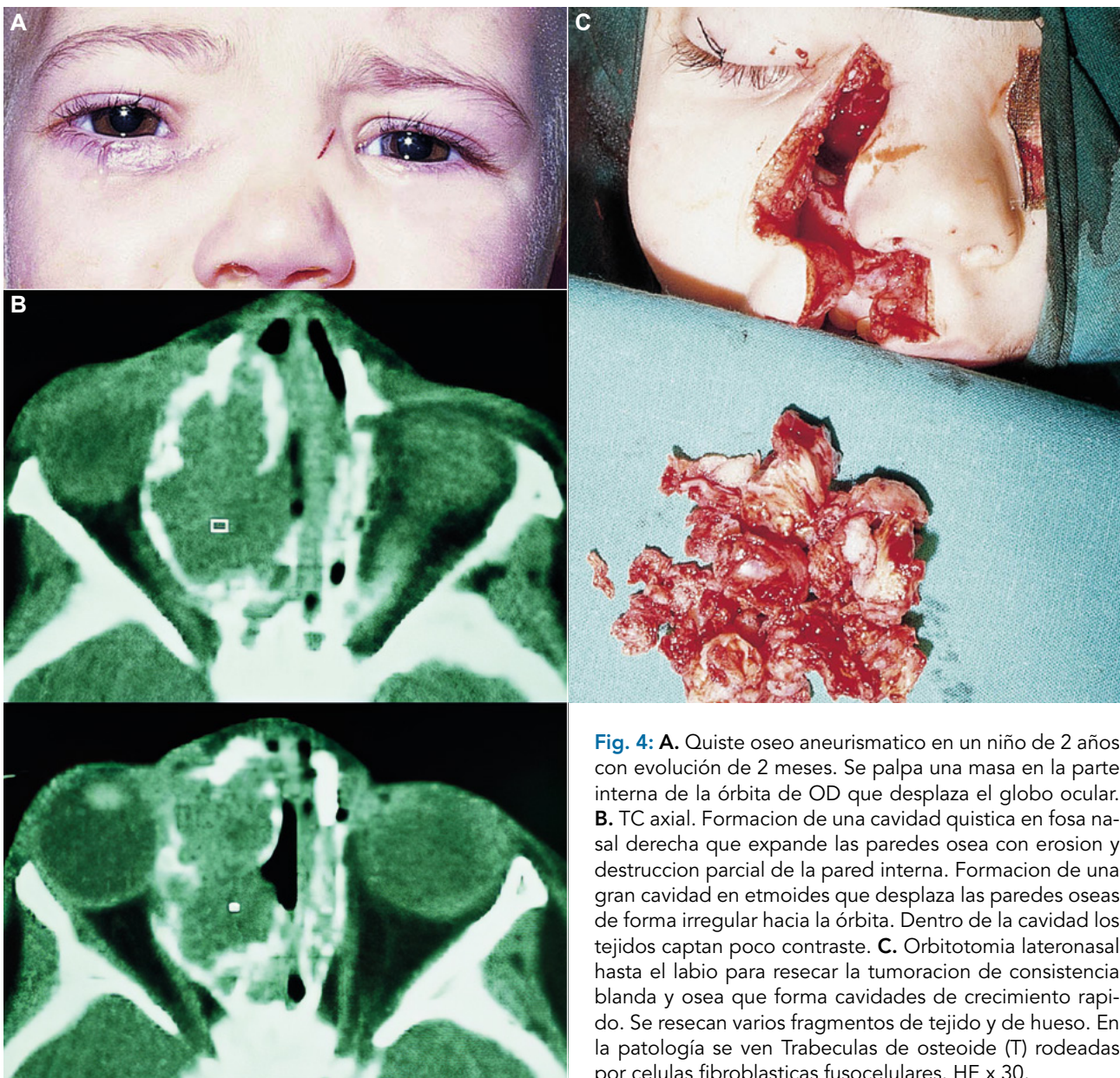


Fig. 4: **A.** Quiste óseo aneurismático en un niño de 2 años con evolución de 2 meses. Se palpa una masa en la parte interna de la órbita de OD que desplaza el globo ocular. **B.** TC axial. Formación de una cavidad quística en fosa nasal derecha que expande las paredes ósea con erosión y destrucción parcial de la pared interna. Formación de una gran cavidad en etmoides que desplaza las paredes óseas de forma irregular hacia la órbita. Dentro de la cavidad los tejidos captan poco contraste. **C.** Orbitotomía lateronasal hasta el labio para reseccionar la tumoración de consistencia blanda y ósea que forma cavidades de crecimiento rápido. Se resecan varios fragmentos de tejido y de hueso. En la patología se ven Trabéculas de osteoide (T) rodeadas por células fibroblásticas fusocelulares. HE x 30.

sionalmente en tejidos blandos (1,8). Se presenta antes de los 30 años y en la órbita aparece como una metástasis o por extensión de los huesos vecinos que forman las paredes orbitarias (maxilar y etmoides). Durante años se han confundido con rhabdomiomas y neuroblastomas metastásicos por lo que resulta difícil estudiar su incidencia. El sarcoma de Ewing es un tumor maligno de células pequeñas y redondas, que afecta tanto a hueso como a partes blandas, que presenta hallazgos moleculares patognomónicos y con varios grados de diferenciación neuroectodérmica a nivel ultraestructural e inmunohistoquímico. Debemos tener

presentes en el diagnóstico diferencial con otros tumores de células pequeñas y redondas tales como rhabdomioma, linfomas o en niños con neuroblastoma metastásico.

Dependiendo de la localización producen desplazamiento y exoftalmos de rápida evolución con alteración de la motilidad ocular e incluso oftalmoplejía (fig. 5). Radiológicamente muestran osteólisis y destrucción ósea con crecimiento de una masa vascularizada de tejidos blandos (fig. 6).

Los estudios de inmunohistoquímica (O-13, Vimentina, Enolasa, Leu-7, HHF 35, S-100) son necesarios para el diagnóstico. El tratamiento es con

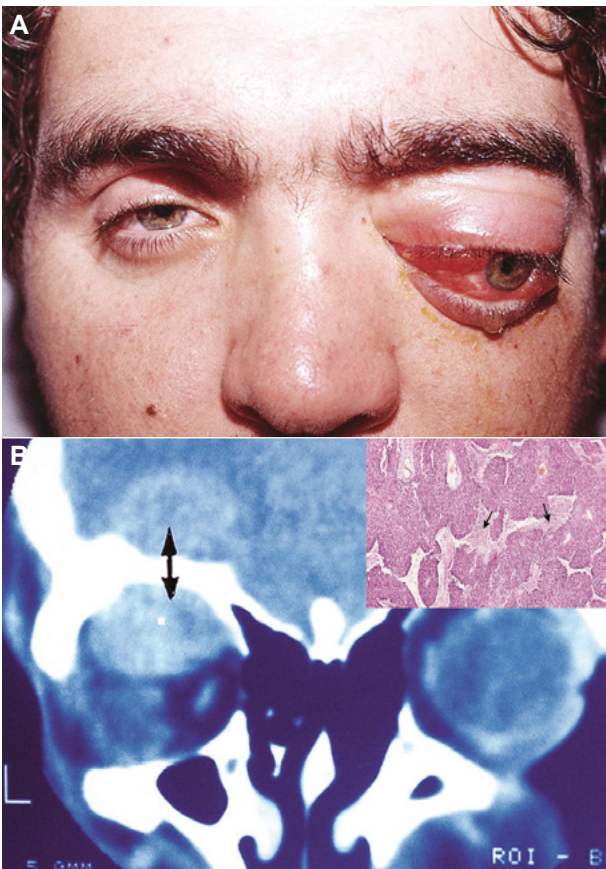


Fig. 5: **A.** Sarcoma de Ewing en un varón de 23 años con metastasis orbitaria de 2 meses de evolución un año después de ser intervenido en las costillas del tumor primario. Desplazamiento inferior del globo con exoftalmos y oftalmoplejía. **B.** TC coronal, el tumor localizado en techo de orbita se extiende hacia lóbulo frontal formando como un reloj de arena. Es evidente la captación de contraste por la marcada vascularización.

quimioterapia (Ciclofosfamida, Adriamicina, Doxorubicina, Ifosfamida, Dactinomicina y Vincristina) y en algunos casos radioterapia cuando es radiosensible pero tenemos que considerar el carácter letal de la enfermedad.

CONDROMA

Hamartoma cartilaginoso o Condroma: son tumores benignos compuestos por tejido cartilaginoso. Es uno de los tumores más comunes del hueso y puede aparecer en cualquier hueso que tenga cartílago. En la orbita solo la tróclea del oblicuo mayor tiene tejido cartilaginoso, con lo cual solo en esta área del cuadrante superointerno de la orbita aparecerán estos hamartomas en la infancia y adolescencia. Cuando se malignizan son Condrosarcomas.

CHONDROMIXOMA O MIXOCHONDROID FIBROMA

También llamado Mixochondroma. Es un tumor orbitario benigno poco frecuente, compuesto por tejido condroide y mixoide. Estudiamos un caso en un varón de 26 años con una masa de color salmon como si fuera un linfoma en la conjuntiva bulbar superior con crecimiento lento durante 12 meses sin dolor ni alteración en la motilidad. En la biopsia se veía una masa gelatinosa poco vascularizada que no infiltraba el músculo recto superior. Histológica-

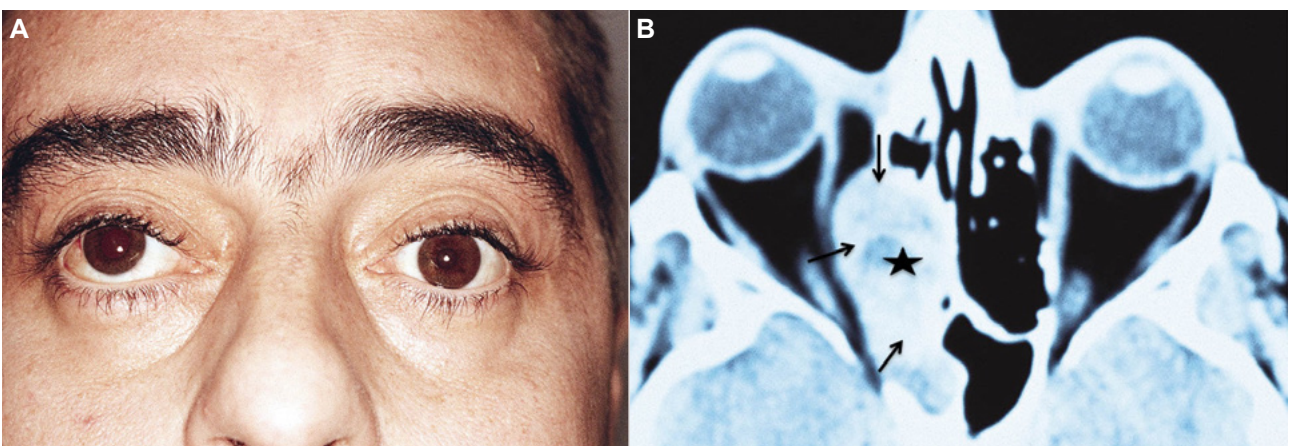


Fig. 6: **A.** Sarcoma de Ewing en un varón de 32 años con problemas respiratorios en fosa nasal derecha hace varias semanas. Desplazamiento lateral de OD con diplopía por alteración de la motilidad. **B.** TC axial. Tumoraación en etmoides medio y posterior que rompe la pared ósea externa para extenderse a la orbita. Tiene densidad heterogénea con un área central que apenas capta y periferia que capta mucho contraste por estar más vascularizada. Proliferación de células pequeñas formando un patrón arremolinado (HE 300).

mente parecía como un Liposarcoma mixoide, estudiado por Rootman y Valery White en Vancouver nos confirman que es un Condromixoma (fig. 7)(1).

TUMORES FIBRO OSEOS

Los tumores fibro-óseos son una mezcla de tejido fibroso y tejido osteoide. El tejido más abundante es el fibroso, con una cantidad de osteoide compuesto por trabéculas óseas y osteoblastos que varía de unas lesiones a otras. Son tumores de baja incidencia que aparecen en la región paranasal y huesos nasales para extenderse a la órbita secundariamente por vecindad.

Los tumores o lesiones fibro-óseas más frecuentes son la displasia fibrosa y el fibroma osificante.

FIBROMA OSIFICANTE

Es una lesión Hamartomatosa monostótica poco frecuente e indolora compuesta por tejido

fibro-óseo benigno que afecta a los huesos del cráneo. También conocido por Fibroma Osificante Juvenil, o Fibroma Osificante Psamomatoide, se comporta con más agresividad que la displasia fibrosa. Es difícil diferenciar clínica e histológicamente el fibroma osificante de una displasia fibrosa, hasta el punto de que algunos autores creen que es una variedad de displasia o de un osteoblastoma que aparece en las 3 primeras décadas de la vida afectando a frontal, etmoides y maxilar. Se han publicado muy pocos casos en la literatura (menos de 20 casos hasta la actualidad). Se considera una lesión benigna, generalmente unilateral y predominancia femenina. Es un tumor de crecimiento lento y progresivo que desplaza los tejidos orbitarios produciendo una asimetría sin alteraciones en la motilidad o en la visión excepto que la lesión se extienda hacia el apex orbitario (9).

El diagnóstico por imagen, evidencia en radiología simple y TC una lesión ósea oval que tiende a expandirse conservando la pared ósea periférica como hueso esclerosado con una imagen radio-

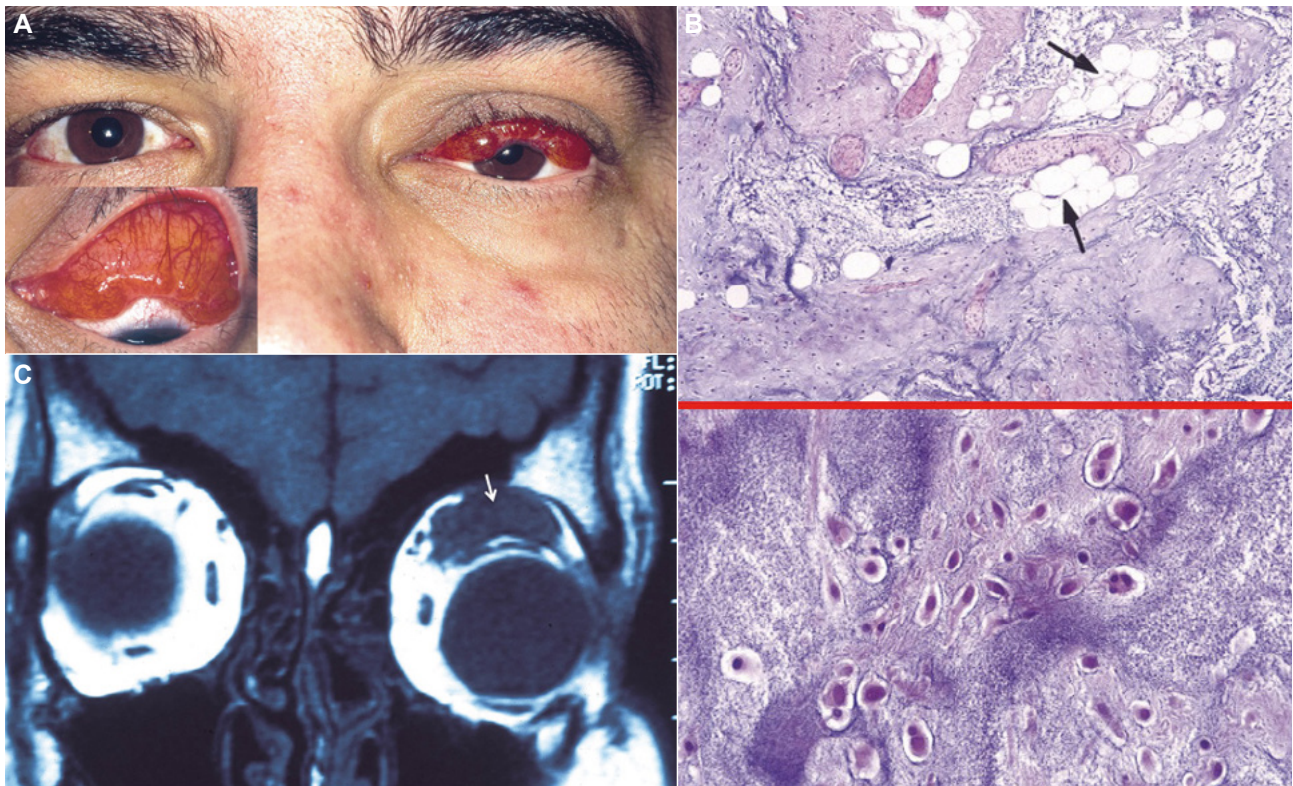


Fig. 7: **A.** Condromixoma en un varón de 26 años con una masa conjuntival superior desde hace un año, no tiene dolor ni alteración de la motilidad. Lesión de color asalmonado que se extiende hacia el fondo de saco superior. **B.** TC coronal. Tumoración bien delimitada y heterogénea con áreas de baja densidad y aspecto ovalado encima de los músculos recto superior y elevador de OI que desplaza el globo hacia abajo. **C.** Tejido adiposo infiltrado por el tumor. HE x 60. Área tumoral constituida por condrocitos con atipias celulares. HE x 250.

densa en el centro y áreas de radiotransparencia. Es por lo tanto una lesión monostótica de bordes escleróticos y matriz central homogénea o heterogénea histológicamente compuesto por tejido fibroso y óseo, con un estroma fibroso muy celular y vascularizado que puede contener lamelas óseas que pueden parecer similares a cuerpos de psamoma que tienen que ser diferenciados de un meningioma psamomatoso. La evolución del fibroma osificante puede ser agresiva por lo que es necesario reseca la lesión en su totalidad para evitar recidivas.

El gran problema de esta lesión es el diagnóstico diferencial con la displasia fibrosa y en menor escala con osteoblastoma, quiste óseo aneurismático, meningioma psamomatoso e incluso dermoide intradiploico.

DISPLASIA FIBROSA U OSTEOFIBROMATOSIS QUÍSTICA

Es una displasia no neoplásica de tejido fibroso y óseo generalmente congénita, de etiología desconocida que aparece con mayor frecuencia en niños y adultos jóvenes. Tiende a ser estacionaria después de la 2-3ª década, pero puede seguir creciendo en la edad adulta. Es un tumor fibro-óseo en el que todas las estructuras óseas que participan en la órbita son susceptibles de ser afectadas, ya sea aisladamente o en combinación varias de ellas: esfenoides, frontal y etmoides aunque también se incluyen malar y maxilar superior. Representa entre el 1 y 3% de la patología orbitaria, 1,3% (38 casos en 2.795 casos de orbita). De aparición esporádica, puede presentarse con carácter dominante, en nuestra serie, la mayoría en menores de 15 años, el más joven empezó a los 4 años y el mayor de 58 años que fue diagnosticado por pérdida de visión progresiva de 15 años de evolución (9).

La displasia fibrosa se caracteriza por la sustitución del tejido óseo normal por una matriz fibrosa en la que las trabéculas óseas y esponjosas están malformadas con detención o desarrollo insuficiente en la maduración ósea. (No hay osteoblastos rodeando las trabéculas y no hay atipias nucleares ni miositis). Además, en la displasia fibrosa la formación de hueso está pobremente calcificada con láminas óseas inmaduras en el estroma fibroso mientras que la presencia de láminas óseas maduras se observa en el fibroma osificante.

La displasia puede presentarse de tres formas (9,10):

A) *Displasia fibrosa monostótica*: afecta solamente a un hueso. También se le ha llamado fibroma osificante, aunque actualmente tiende a considerarse como una entidad independiente por ser de crecimiento más agresivo y presentar recurrencias después de realizar la extirpación quirúrgica, además de mostrar una mayor celularidad y un estroma más fibroblástico (fig. 8).

B) *Displasia fibrosa regional*: se caracteriza por la afectación de varios huesos adyacentes de la misma región, generalmente del esqueleto facial y fosa craneal anterior. Huesos de la órbita contiguos, como frontal y esfenoides son los más afectados, no obstante, también puede afectar etmoides y malar.

C) *Displasia fibrosa poliostótica o generalizada, acompañándose o no de manifestaciones sistémicas*. Si se asocia con áreas de pigmentación planas del mismo lado de la lesión ósea y pubertad precoz es el síndrome de Albright. Las deformidades afectan a todo el esqueleto, tanto al cráneo como a los huesos largos.

El curso evolutivo de las displasias general es de progresión lenta, aunque en algunos casos el ataque sea mucho más rápido. Tienden a estabilizarse sobre la segunda década, pero no es infrecuente el observar cómo la displasia sigue creciendo en las décadas siguientes (11).

Uno de los signos más característicos es la asimetría facial y frontal sin asociarse a signos inflamatorios palpebrales y orbitarios. Al aumentar el volumen de las paredes orbitarias se produce una reducción de la cavidad orbitaria, estrechándose los diámetros. Así, el desplazamiento del globo será generalmente inferior, por estar el frontal afectado y axial si el afectado es el esfenoides. La visión puede estar alterada si la displasia afecta al canal óptico (12) lo cual es infrecuente, y comprime el nervio óptico ya sea por esclerosis del ala menor o del cuerpo del esfenoides. La motilidad ocular no suele verse afectada, y si lo hace es de forma mecánica por el desplazamiento de algún músculo. A veces refieren cefaleas y dolor orbitario, aunque es infrecuente. Si la displasia se extiende a los senos paranasales, puede producir obstrucción en el drenaje de los senos, dificultades respiratorias, etc.

Radiológicamente, los hallazgos más frecuentes son densas áreas de esclerosis con bordes regula-

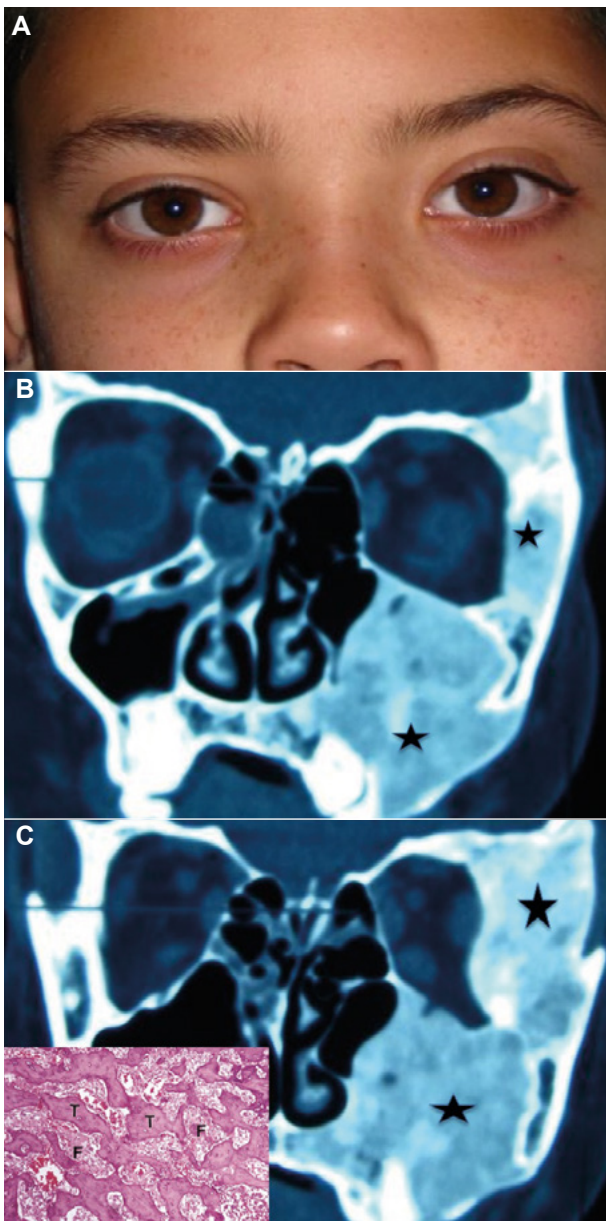


Fig. 8: **A.** Displasia fibrosa regional en un niño de 10 años tratado desde hace un año con Pamidronato (tratamiento para altas concentraciones de calcio en sangre). Vision normal. Asimetría facial con mayor desarrollo izquierdo. **B.** TC coronal. Aumento de densidad de tejidos blandos por fibrosis (+40-50 NHU) en maxilar superior, apofisis ascendente del malar (conserva la cortical ósea) y techo de orbita. El seno maxilar izquierdo tiene reducida su luz por la expansión ósea de las paredes. **C.** TC coronal. Expansión de las tablas óseas del malar y ocupación del seno maxilar (displasia en maxilar superior y apófisis ascendente del malar). La displasia destruye las paredes óseas del seno maxilar y del suelo orbitario reduciendo el seno y la cavidad ósea orbitaria. Pérdida de densidad ósea por el tejido fibroso de la displasia. Imagen típica de displasia fibrosa. El estudio histopatológico muestra trabeculaeas neoformadas (T) entre el tejido fibroso (F) y vasos sanguíneos. HE x 150.

res, que envuelven a uno o varios huesos del cráneo. Pueden observarse entre estas zonas densas áreas de componente radiotransparente (conteniendo fibroso), así como áreas de marcado engrosamiento óseo. Es mejor apreciar los cambios óseos producidos en el techo y en esfenoides en proyecciones laterales. En muchos casos, la TC es la que nos descubre las zonas de tejido fibroso entre las áreas de tejido óseo engrosado.

Generalmente, al afectar la displasia a los huesos planos, se produce una expansión de las tablas óseas conservando la cortical, detalle que los diferencia de los meningiomas. La asociación de órbita pequeña, como ya hemos hecho referencia, e hipoplasia sinusal, debe de hacernos pensar en una displasia ósea. En otros casos, al afectar la displasia a toda la bóveda, da la sensación de formarse una imagen como de vidrio esmerilado, por la gran cantidad de áreas de osteólisis. No debe de confundirse con la enfermedad de Paget que aparece en pacientes de edad, aunque no es fácil hacer el diagnóstico diferencial.

En la TC se observan imágenes típicas, por una parte áreas homogéneas y esclerosantes de marcado engrosamiento óseo, de densidad elevada similar al hueso compacto denso y esclerosis, por otra áreas de densidad de tejidos que corresponden a zonas de componente fibroso (forma Pagetoide) y otras quísticas. No es infrecuente que se confundan en la edad adulta Displasias Fibrosas en esfenoides con Meningiomas por el aumento de volumen de hueso que hacen ambas. La diferencia está en que la displasia conserva la cortical ósea y el meningioma la destruye. Es imprescindible hacer el estudio con inyección de contraste para ver la vascularización que tienen los meningiomas además del osteomeningioma en el componente tumoral asociado de tejidos blandos y que no se visualiza en las displasias.

Las imágenes de RM son similares a las obtenidas en la radiología simple por el aspecto de «vidrio esmerilado» que tienen al entremezclarse el tejido conectivo-fibroso y óseo. Cuanto más denso es el hueso mas hiposeñal aparece, hasta llegar a la imagen muda o negra que da el aire en los senos.

La displasia fibrosa no presentan incremento de densidad de tejidos blandos (hiperseñal) con inyección de contraste, por ser muy discreta la neovascularización, signo que también los diferencia de los meningiomas.

Histológicamente está constituida por trabéculas finas, irregulares, en forma de letras chinas, letras «c» o círculos. Se suelen encontrar rodeados por estroma fibroso que puede ser ricamente celular con escaso o abundante colágeno o mixomatoso. Las trabéculas pueden ser de aspecto inmaduro con presencia de osteoide en lesiones de poco tiempo de evolución o bien variable mineralización en lesiones más antiguas. El tejido está compuesto por espículas de hueso inmaduro y osteoide en una matriz de estroma fibroso celular. Se evidencia la detención en la maduración ósea a la vez que se forman áreas de hueso osteoblástico y cambios reactivos con la posibilidad de hemorragias recurrentes.

El tratamiento de la displasia fibrosa es quirúrgico, dependiendo del grado de crecimiento de los huesos y de la asimetría facial. No es necesario que la resección sea total.

Debido al crecimiento lento que presentan, y a la estabilización que suele aparecer en la 2ª década, podemos tomar una actitud pasiva siempre que el exoftalmos y la asimetría no sean muy evidentes. Si la visión disminuye debe controlarse mediante estudios periódicos (TC de canal óptico) con el fin de anticipar la cirugía, evitando la compresión del nervio óptico y pérdida de visión. Evitar siempre la radioterapia, para no provocar su malignización (sarcoma osteogénico). Algunas displasias pueden estar vascularizadas y van a tener hemorragia durante la cirugía para lo cual el cirujano tiene que estar prevenido. La frecuencia de afectación visual es muy baja, no justifica la cirugía descompresiva del canal óptico por el riesgo de pérdida de visión al fresar el canal.

QUERUBISMO O ENFERMEDAD DE JONES

Es un trastorno benigno de características neoplásicas que consiste en una alteración ósea similar al granuloma de células gigantes con afectación principalmente mandibular. Llamado también displasia múltiquística del maxilar o tumoración maxilar fibrosa familiar de células gigantes de etiología desconocida tiene una herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta y expresividad variable, con predominio en varones y sin predilección racial. Al nacer no aparece alteración alguna pero a partir de los 2-3 años de vida se produce una dismorfología simétrica de la cara (12) y secundaria a la alteración de las ramas ascendentes

de la mandíbula (mejillas redondas, elevación labio superior); posteriormente aparecen graves alteraciones dentales (característicos quistes en pompas de jabón). A partir de la pubertad se produce una regresión parcial de la enfermedad que finaliza generalmente en la edad adulta con cambios esclerosantes en la mandíbula como única secuela. Presenta diferentes grados de afectación clínica en el maxilar superior y suelo orbitario que da imagen de «ojos suplicantes al cielo».

Diagnóstico diferencial se debe hacer con las alteraciones del modelaje craneofacial, de la osteopetrosis, disostoesclerosis, displasia craneometáforica, síndrome de Curie-Albright así como del síndrome de Paget juvenil. Se diferencia del osteoclastoma maligno por la benignidad del curso y del granuloma de células gigantes porque es solitario y no simétrico. Por último, es necesario descartar una Talasemia, histiocitosis X, o Neurofibromatosis.

En la histopatología se observan masas de fibroblastos y colágeno, con células gigantes osteoclasticas y áreas de hemorragia (que producen depósitos de hemosiderina). Existen tres fases anatomopatológicas que se correlacionan con el curso clínico:

1. Fase osteolítica (gran número de osteoclastos).
2. Fase de crecimiento del tejido conectivo (nódulos vascularizados múltiples).
3. Fase de restauración ósea (regresión clínica).

El estudio de imagen en TC es mejor que la RM, y muestra una lesión ósea expansiva con mezcla de tejido óseo y fibroso, formando cavidades de tejidos blandos en diferentes zonas de los maxilares, suelo de órbita y otras áreas. Aparecen nódulos óseos múltiples, bien definidos que se inician en el ángulo mandibular, son generalmente bilaterales y simétricos. Frecuentemente asocia cambios dentales y obliteración del seno maxilar. Las lesiones óseas pueden regresar al evolucionar con los años. Al crecer el suelo de la órbita hacia la cavidad esta se reduce y comprime los tejidos orbitarios desplazándolos hacia arriba, de ahí la imagen en los ojos suplicantes.

En el tratamiento generalmente se recomienda actitud expectante debido a la regresión espontánea de la enfermedad al llegar a la edad adulta, tan solo casos raros con grandes deformaciones (13), con compresión orbitaria son tributarios de tratamiento quirúrgico mediante curetaje de las lesiones (fig 9).

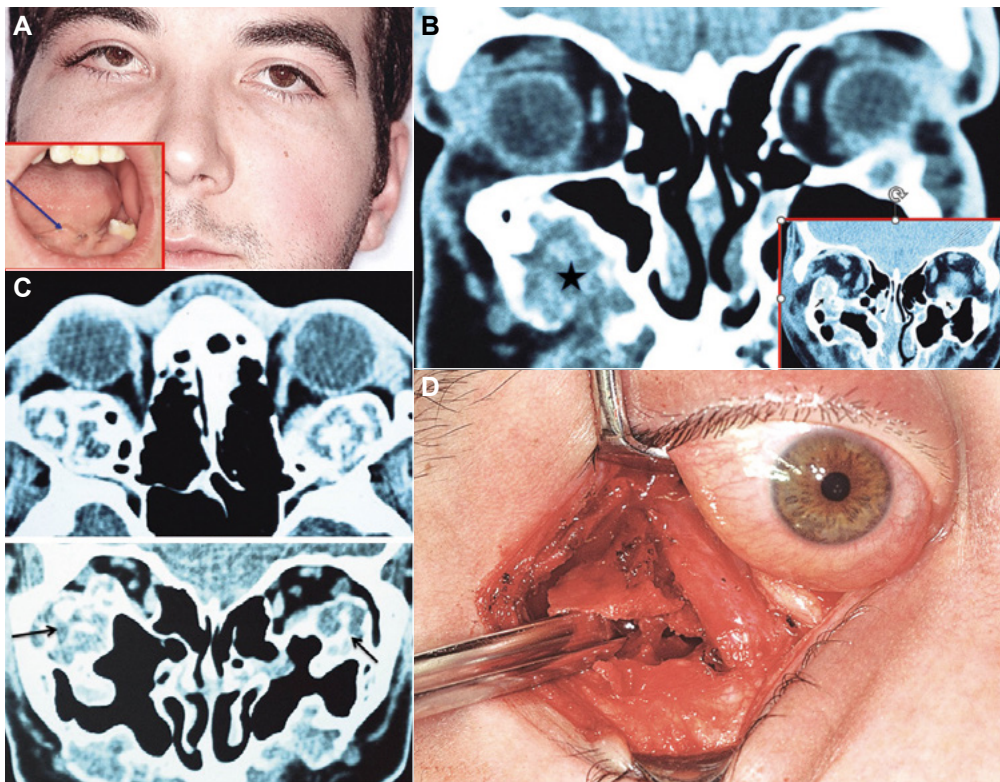


Fig. 9: A. Querubismo. Asimetría facial y ojos desplazados hacia el techo orbitario en un varón de 27 años. Refiere asimetría desde los 7 años. Visión y motilidad normal en AO. Displasia de maxilar inferior y asimetría oral. B. TC coronal. Orbitas y senos maxilares reducidos de tamaño por crecimiento óseo anormal del maxilar superior de ambos lados. Presencia de tejido blando en maxilar superior. Asimetría facial bilateral. Formación de cavidades en los maxilares. Crecimiento anormal del suelo orbitario hacia la órbita de AO de tejidos blandos y hueso hacia el interior de las orbitas reduciendo la cavidad. C. TC axial y coronal. Al crecer la displasia oseofibrosa hacia el interior de la órbita aparecen estas lesiones quísticas en el espacio intracónico como si fueran tumores intracónicos (mezcla de tejido óseo neoformado y tejido fibroso) que reducen mucho la cavidad orbitaria. Las zonas de hipodensidad corresponden a aire (-800-900 NHU). D. Orbitotomía traspalpebral inferior. Exeresis de la lesión osteofibrosa que ocupa el espacio Inferior e Intracónico. El suelo orbitario es muy frágil y se rompe con facilidad por el componente fibroso de la displasia.

MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- Los tumores óseos, cartilagosos y fibro-óseos representan un pequeño porcentaje de la patología orbitaria, siendo el osteoma el más frecuente.
- El desplazamiento inferior y/o lateral del globo ocular, la presencia de mucocele frontal y/o la sinusitis de repetición, son datos que permiten sospechar la presencia de osteoma. La radiología es diagnóstica.
- El osteoblastoma, el osteoma y el fibroma osificante, comparten características clínicas e histopatológicas similares pero diferente tamaño, siendo el osteoma la lesión más pequeña.
- El osteosarcoma, muy infrecuente en la órbita y de mal pronóstico, puede ser primario o secundario a radioterapia.
- El sarcoma de Ewing, tumor maligno y letal en la órbita, es un tumor de pacientes jóvenes que plantea diagnóstico diferencial con otros tumores malignos como el rhabdomioma y el neuroblastoma metastásico. La inmunohistoquímica es necesaria para el diagnóstico.
- Los tumores fibro-óseos se extienden a la órbita por razones de vecindad desde los huesos nasales y paranasales, siendo los más frecuentes el fibroma osificante y la displasia fibrosa.
- La asimetría facial y en particular la frontal, junto con la presencia de exoftalmos, deben hacernos sospechar la presencia de displasia fibrosa. Plantea diagnóstico diferencial con el osteomeningioma, aunque la displasia respeta la cortical del hueso y está pobremente vascularizada, siendo infrecuente el compromiso de la visión. Debe evitarse la radioterapia para impedir una posible malignización de una patología en su origen benigna.
- El querubismo o displasia multiquistica del maxilar tiende a la involución después de la pubertad, por lo que la actitud terapéutica suele ser conservadora salvo en casos de grandes deformidades.

BIBLIOGRAFIA

1. Pérez Moreiras JV, Ceriotto A, Salcedo Casillas G et al. Tumors of osseous and cartilaginous tissue. In: Perez Moreiras JV, Prada Sánchez M^aC, Antúnez López J editors. *Orbit, Examination, Diagnosis, microsurgery and pathology*. 2nd ed. Panamá: Jaypee Highlights Medical Publishers; 2018, p. 549-573
2. Harinder S, Chahal, Allen RC. Orbital bone tumors. In: Aaron F, Dolman PJ, editors. *Diseases and disorders of the orbit and ocular adnexa*. New York: Elsevier; 2017, p. 295-317
3. Fu YS, Perzin KH. Neuroepithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx. A clinicopathologic study. Osseous and fibro-osseous lesions including osteoma, fibrous dysplasia, ossifying fibroma, osteoblastoma, giant cell tumor and osteosarcoma. *Cancer* 1974; 33: 1289-305
4. Rootman J. Orbital tumors in bone. Primary bone tumors of the orbit. In: Rootman J editor. *Diseases of the orbit. A disciplinary approach. Text book*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2003, p. 279-302
5. Shields J, Shields C. Orbital osseous, fibro-osseous and cartilaginous tumors. In: Shields J editor. *Eyelid, conjunctival and orbital tumors (an Atlas and text book)*. 3rd ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2016, p. 631-52
6. Leone CR, Lawton AW, Leone RT. Benign osteoblastoma of the orbit. *Ophthalmology* 1988; 95: 1554-58.
7. Zucker JJ, Levine MR, Chu A. Primary intraosseous hemangioma of the orbit: report of a case and review of literature. *Ophthalmic Plastic Surgery* 1989; 5: 247-55.
8. Horowitz ME, Tsokos MG, Delaney TF. Ewing's sarcoma. *Cancer* 1992; 42: 300-20
9. Pérez Moreiras JV, Salcedo Casillas G, Rubio Lozornio R et al. Fibro-osseous tumors. In: Perez Moreiras JV, Prada Sánchez M^aC, Antúnez López J editors. *Orbit, Examination, Diagnosis, microsurgery and pathology*. 2nd ed. Panamá: Jaypee Highlights Medical Publishers; 2018, p. 575-596
10. Henderson JV. Fibro-osseous and cartilaginous tumors of orbital bone. In: Henderson JV editor. *Orbital Tumors, text book*, 3rd ed. New York: Raven-Press; 1994, p. 153-195.
11. Karcioğlu Z. Fibro-osseous and cartilaginous tumors. In: Karcioğlu Z editor. *Orbital tumors, diagnosis and treatment*. 2nd ed. New York: Springer; 2015, p. 195-207.
12. Ayoub AF, El-Mofty SS. Cherubism: report of an aggressive case and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1993; 51: 702
13. Timosca GC, Galesanu R, Cotutiu C, Grigoras M. Aggressive form of cherubism. Report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 2000; 58: 336-44