

MARINHA DO BRASIL

HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS

ESCOLA DE SAÚDE

AUTOR: RC (MD) RODRIGO BARRETO RODRIGUES CONDÉ
ORIENTADOR: CC (MD) ALEXANDRE JOSÉ DE SOUSA CUNHA

FIBROMA OSSIFICANTE JUVENIL PSAMOMATOIDE: RELATO DE CASO

RIO DE JANEIRO

2025

RESUMO:

O presente estudo tem como objetivo realizar uma revisão de literatura sobre o fibroma ossificante juvenil psamomatoide, uma condição rara e relatar o caso de uma paciente diagnosticada com a patologia, cujo tratamento cirúrgico resultou em adequado controle, sem sinais de recidiva até o presente momento. Trata-se de uma doença com poucos casos descritos na literatura, o que justifica a importância de um estudo aprofundado. A metodologia adotada envolveu a análise do prontuário eletrônico da paciente e uma revisão de artigos científicos publicados nos últimos cinco anos, obtidos das bases de dados PubMed e SciELO. O critério de inclusão foi a seleção de artigos publicados nos últimos cinco anos, e o critério de exclusão foram os estudos mais antigos. O estudo busca fornecer uma melhor compreensão sobre os métodos diagnósticos e o comportamento clínico dessa condição, que pode apresentar dificuldades no diagnóstico devido à sua raridade. A conclusão aponta que o fibroma ossificante juvenil psamomatoide é uma patologia cuja detecção precoce é crucial para um prognóstico favorável. O caso descrito teve um desfecho positivo, devido ao diagnóstico rápido e à intervenção cirúrgica eficaz, a qual evitou complicações mais graves.

DESCRITORES:

Fibroma ossificante, neoplasia benigna, seios paranasais, obstrução nasal, relato de caso.

ABSTRACT:

The present study aims to conduct a literature review on juvenile psammomatoid ossifying fibroma, a rare condition and to report the case of a patient diagnosed with the pathology, whose surgical treatment resulted in adequate control, with no signs of recurrence up to the present time. This is a disease with few cases described in the literature, which justifies the importance of an in-depth study. The methodology involved the analysis of the patient's

electronic medical record and a review of scientific articles published in the last five years, obtained from the PubMed and SciELO databases. The inclusion criterion was the selection of articles published in the last five years, and the exclusion criterion was older studies. The study aims to provide a better understanding of the diagnostic methods and clinical behavior of this condition, which may present diagnostic challenges due to its rarity. The conclusion points out that juvenile psammomatoid ossifying fibroma is a pathology for which early detection is crucial for a favorable prognosis. The described case had a positive outcome, due to the rapid diagnosis and effective surgical intervention, which prevented more severe complications.

INTRODUÇÃO:

O fibroma ossificante juvenil é uma condição rara que afeta principalmente pacientes com até 15 anos de idade e com uma discreta predominância masculina ¹. É um tumor benigno de origem fibro-óssea e que acomete áreas como a cavidade nasal, seios paranasais ou órbita ocular. Comumente manifesta-se na mandíbula ou maxila e raramente ocorre nos seios paranasais ^{2,3}.

A Organização Mundial da Saúde classifica essa patologia em dois tipos principais: fibroma ossificante juvenil trabecular e fibroma ossificante juvenil psamomatoide ¹. O tipo psamomatoide é mais raro e afeta crianças mais velhas ⁴. Além disso, pode apresentar um comportamento mais agressivo no local em comparação com o trabecular, causando danos às estruturas adjacentes ⁵.

O presente trabalho tem como objetivo fazer uma revisão de literatura sobre o fibroma ossificante juvenil psamomatoide, uma condição com poucos casos relatados e descrever o caso de uma paciente diagnosticada com essa patologia. O tratamento cirúrgico realizado foi curativo, destacando a importância do diagnóstico precoce, que foi possível graças a utilização

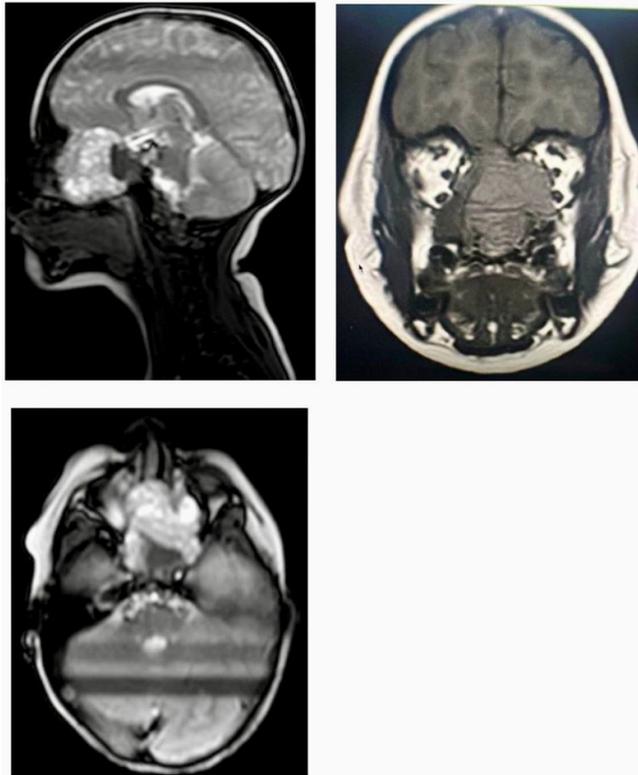
de exames complementares. Este estudo busca ser uma importante ferramenta para difundir o conhecimento sobre essa entidade incomum, fornecendo informações valiosas que podem auxiliar na identificação e no tratamento adequado de casos semelhantes.

RELATO DE CASO:

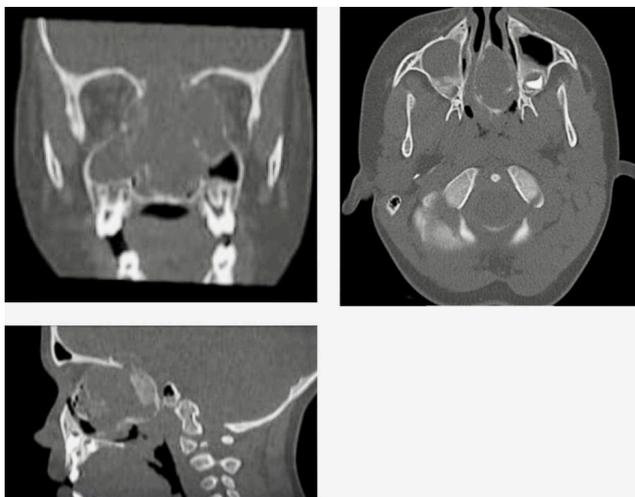
Paciente do sexo feminino, 5 anos, com queixa de obstrução nasal bilateral e roncos há aproximadamente trinta dias. Foi atendida em ambulatório e submetida a exame de nasofibrosopia flexível, o qual evidenciou extensa lesão expansiva em cavidades nasais, que impossibilitava a progressão do endoscópio.

Na sequência realizou exames de tomografia computadorizada e ressonância nuclear magnética de seios da face, os quais mostraram uma volumosa lesão expansiva insuflativa medindo cerca de 5,6 x 4,9 x 4,1 cm, centrada em corpo do osso esfenóide e no etmoidal na base do crânio. Apresenta aspecto multicístico, com múltiplas lojas contendo material com sinal heterogêneo e discretamente elevado em T1, destacando-se a formação de múltiplas áreas de nível líquido-líquido sanguíneo no interior da lesão e realce parietal e septal pelo meio de contraste. Estende-se para ambas as fossas nasais, células etmoidais e seios esfenoidais determinando obliteração completa dos mesmos, acometendo até o palato duro com o qual mantém leve contato.

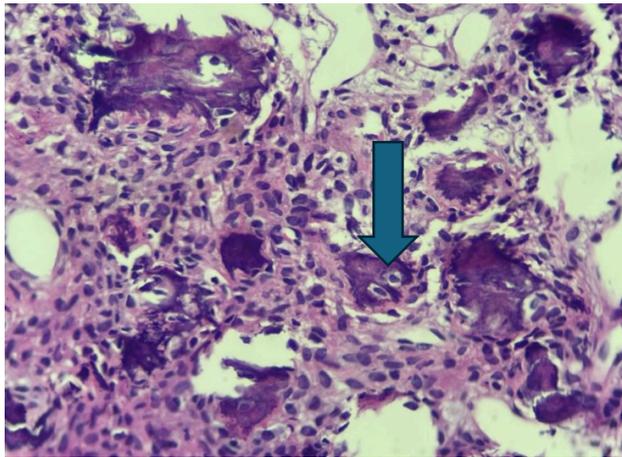
Paciente então foi submetida a cirurgia endoscópica nasal para biópsia excisional com congelamento, onde a lesão foi ressecada totalmente e não houve sinais de malignidade. O laudo histopatológico foi compatível com fibroma ossificante juvenil psamomatoide e a paciente apresentou melhora da queixa. Mantém controle pós-operatório regular, sem nenhum sinal de recidiva da doença.



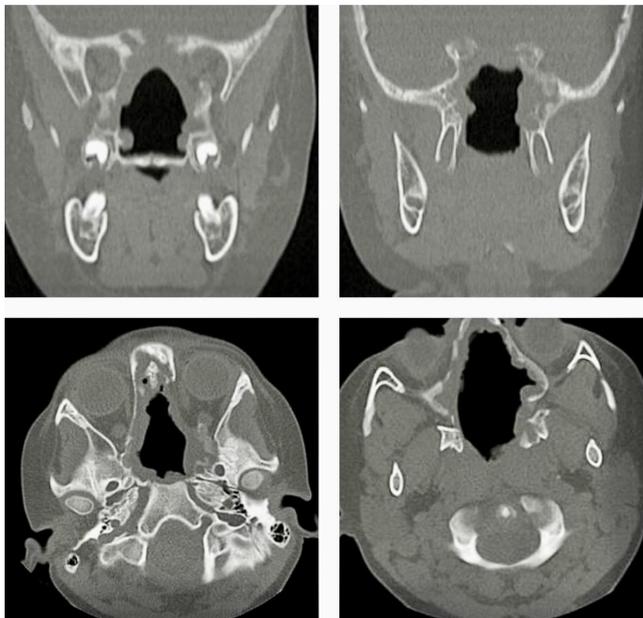
Ressonância nuclear magnética de seios da face, cortes sagital, coronal e axial respectivamente. Evidencia lesão volumosa, insuflativa, centrada no corpo do osso esfenoidal na base do crânio, apresentando contato com palato duro e órbitas, estendendo-se até o clivus.



Tomografia computadorizada de seios da face, cortes coronal, axial e sagital respectivamente. Lesão extensa, com áreas de calcificação de permeio.



Lâmina histológica, onde a seta aponta para corpo psamomatoso.



Tomografia computadorizada pós-operatória de seios da face, cortes coronal e axial respectivamente. Evidencia ressecção completa da lesão.

DISCUSSÃO:

A principal causa de obstrução nasal em crianças é a hipertrofia dos órgãos do anel linfático de Waldeyer, mais comumente amígdalas e adenoide. Porém, essa não é a única causa responsável por essa sintomatologia e por isso é importante o exame físico minucioso associado a exames complementares, como por exemplo, nasofibroscopia e em alguns casos até exames de imagem, como tomografia computadorizada e ressonância nuclear magnética, principalmente quando há suspeição de outras entidades, como é o caso do fibroma ossificante juvenil psamomatoide. Trata-se de uma neoplasia benigna, onde ainda há incerteza se a etiologia é osteogênica, infecciosa ou traumática ⁵.

A manifestação clínica inicial dessa patologia normalmente se caracteriza pela expansão óssea, que é frequentemente observada ⁶. Não raro o paciente é assintomático em um primeiro momento, porém à medida que a doença vai se expandindo pode se manifestar por diversos sintomas, como congestão nasal, cefaleia, epistaxe, proptose, rinossinusites frequentes, edema e dor facial ⁶.

O exame de imagem mais preconizado para auxiliar no diagnóstico é a tomografia computadorizada associada ou não a ressonância nuclear magnética, as quais possibilitam diferenciar os subtipos de lesões osteofibrosas ⁵. Geralmente mostram-se como massa com bordas bem delineadas, menos densas que o osso normal, podendo variar em tamanho de 2 a 8 cm de diâmetro ⁵.

Histologicamente o fibroma ossificante juvenil psamomatoide apresenta estroma fibroso e calcificações esferoidais chamadas de “corpos semelhantes a psamoma” ⁵. A patologia faz diagnóstico diferencial com outras lesões fibro-ósseas, como displasia fibrosa, cisto ósseo aneurismático, osteblastoma e osteossarcoma ^{5,6}. Além disso, é fundamental levar em conta o hemangioma cavernoso intraósseo e o granuloma eosinofílico, uma vez que apresentam semelhanças nas características radiológicas e histológicas ⁵.

O tratamento indicado é a remoção cirúrgica e por ser uma doença onde a taxa de recorrência não é incomum, exige um acompanhamento pós-operatório a longo prazo. É radiorresistente, sendo a radioterapia ineficaz ^{4,6}.

CONCLUSÃO:

O fibroma ossificante juvenil psamomatoide trata-se de uma patologia rara e que pode levar a um pior prognóstico ao paciente caso haja atraso no diagnóstico. Atribuímos o desfecho favorável à paciente em questão devido ao diagnóstico precoce e ao tratamento instituído, onde a lesão foi totalmente excisada por meio da cirurgia endoscópica nasal.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Aaboudech T, El Ouazzani H, Kadiri H, Essakalli L, Cherradi N. Exploring a rare case of juvenile psammomatoid ossifying fibroma in the ethmoid: a case study and review. *Journal of Surgical Case Reports* [Internet]. 20 abr 2024 [citado 28 jan 2025];2024(4):240. Disponível em: <https://doi.org/10.1093/jscr/rjae242>
2. Al Arfaj D, Almomen A, Bakri M, Alenzi HL. Aggressive juvenile ossifying fibroma of the ethmoid sinus with orbital and intracranial extension: A case report. *Int J Surg Case Rep* [Internet]. Jun 2022 [citado 28 jan 2025]:107255. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2022.107255>
3. Chen R, Gao J, Liu Z, Gao J. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma arising from the middle turbinate: A case report with literature review. *Asian Journal of Surgery* [Internet]. 1 out 2023 [citado 28 jan 2025]. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.asjsur.2023.09.062>

4. Panatta ML, De Vincentiis M, Marini G, Santarsiero S, Sitzia E. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma of the ethmoid sinus successfully treated by endoscopic sinus surgery: a case report. *AME Case Reports* [Internet]. 1 jan 2023 [citado 28 jan 2025];0. Disponível em: <https://doi.org/10.21037/acr-22-90>
5. Drdir T, Kamalakannan T, Mohamed M, Gemi R, Pillai N, Elbarkouky A, Gupta B. Juvenile Ossifying Fibroma of the Nasal Bones: A Rare Cause of Chronic Epistaxis. *Cureus* [Internet]. 14 set 2023 [citado 28 jan 2025]. Disponível em: <https://doi.org/10.7759/cureus.45237>
6. Radzki D, Szade J, Nowicki T, Biernat W. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma. *Polish Journal of Pathology* [Internet]. 1 jan 2021 [citado 28 jan 2025];72(3):277. Disponível em: <https://doi.org/10.5114/pjp.2021.111779>