



Fibroma condromixoide etmoidal altamente vascularizado

Highly vascularized ethmoid chondromyxoid fibroma.

Melissa Guadalupe Ambrosio Mendoza,¹ Alejandro Jiménez García,² Omar Herrera López³

¹ Médico residente de cuarto año de Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello.

² Médico adscrito al servicio de Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello.

³ Médico adscrito al servicio de Histopatología.

Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Especialidades 14, Centro Médico Nacional Adolfo Ruiz Cortines, Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), Veracruz, México.

Correspondencia

Melissa Guadalupe Ambrosio Mendoza
melissa_ambrosio@hotmail.com

Recibido: 20 de septiembre 2024

Aceptado: noviembre 2024

Este artículo debe citarse como: Ambrosio-Mendoza MG, Jiménez-García A, Herrera-López O. Fibroma condromixoide etmoidal altamente vascularizado. *An Orl Mex* 2024; 69 (4): 285-290.

Resumen

ANTECEDENTES: El fibroma condromixoide es una neoplasia mesenquimal benigna poco frecuente de la región metafisaria de los huesos largos que afecta a adultos jóvenes. En raras ocasiones puede aparecer en el esqueleto craneofacial, lo que plantea retos diagnósticos únicos.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 35 años, con siete meses de obstrucción nasal progresiva y reporte de biopsia de fibroma condromixoide. El servicio de Imagenología intervencionista reportó alta vascularidad dependiente en un 80% de la arteria oftálmica. Se llevó a cabo un procedimiento tipo Weber Fergusson con extensión tipo Lynch y maxilectomía medial para la resección total. La paciente cursó con evolución adecuada, sin recidiva.

CONCLUSIONES: El fibroma condromixoide etmoidal es una afección rara, en la que los estudios de imagen y endoscopia permitirán establecer el diagnóstico oportuno. La similitud entre éste y el condrosarcoma hace difícil el diagnóstico histológico; por ende, debe tenerse cuidado en la evaluación histológica e inmunohistoquímica. La escisión quirúrgica debe ser completa debido a los límites que impone la localización del tumor para conseguir el menor riesgo de recidiva, con secuelas aceptables.

PALABRAS CLAVE: Fibroma; senos paranasales; tumor; cirugía sinonasal.

Abstract

BACKGROUND: Chondromyxoid fibroma is a rare benign mesenchymal neoplasm in the metaphyseal region of long bones in young adults. Rarely, they can occur in the craniofacial skeleton, posing unique diagnostic challenges.

CLINICAL CASE: A 35-year-old female patient with 7 months of progressive nasal obstruction and biopsy report of chondromyxoid fibroma. An evaluation by inter-

PARA DESCARGA

<https://doi.org/10.24245/aorl.v69i4.10071>

<https://otorrino.org.mx>
<https://nietoeditores.com.mx>

ventional imaging service reported a high vascularity dependent on 80% of the ophthalmic artery, so a Weber Fergusson type approach with Lynch type extension and medial maxillectomy for total resection was performed, with adequate evolution and no recurrence.

CONCLUSIONS: Ethmoidal chondromyxoid fibroma is a rare disease and, in this case, a timely diagnosis was established, thanks to the complementation of endoscopic exploration and radiological images. Due to the similarities between chondromyxoid fibroma and chondrosarcoma, a histologic diagnosis is difficult to make and therefore great care should be taken in the biopsy evaluation. Surgical excision should be complete, given the limits imposed by the location of the tumor to achieve the lowest risk of recurrence but with acceptable sequelae.

KEYWORDS: Fibroma; Paranasal sinuses; Tumor; Nasal surgery.

ANTECEDENTES

El fibroma condromixóide es un tumor benigno caracterizado por áreas lobuladas de células fusiformes o estrelladas con abundante material intercelular mixóide o condroide, separadas por zonas de tejido rico en células fusiformes y células gigantes multinucleadas.¹ Jaffe y Lichtenstein, en 1948, fueron los primeros en describirlo como un tumor óseo benigno poco común.^{2,3,4} Se trata de un tumor extremadamente raro, que representa menos del 0.5% de todos los tumores óseos y afecta predominantemente a la metáfisis de los huesos largos, particularmente en las extremidades inferiores. La manifestación es similar a la de otros tumores cartilagosos agresivos que tienen tratamientos y pronósticos significativamente diferentes.⁵ Se ha reportado una tasa de diagnóstico erróneo de, incluso, un 22%, por lo que su diagnóstico oportuno es un reto.

Se comunica un caso clínico de fibroma condromixóide que afectaba la cavidad nasal, el etmoides posterior y el seno frontal, altamente vascularizado, tratado mediante resección total con un procedimiento abierto.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 35 años, sin antecedentes médicos de importancia, que inició siete meses previos sin causa aparente con obstrucción nasal bilateral progresiva, cefalea frontal, plenitud y dolor facial sin alivio con tratamiento conservador. A los 5 meses se agregó ensanchamiento del dorso nasal, hipertelorismo secundario y proptosis derecha, por lo que acudió a valoración, donde la endoscopia de la fosa nasal derecha evidenció una lesión redondeada de bordes irregulares, rosa pálido con áreas violáceas, que ocupaba las áreas III-IV de Cottle, además de desviación septal en bloque a la izquierda, sin lograr visualizar el resto de las estructuras. La tomografía contrastada mostró una imagen isodensa heterogénea, de bordes irregulares con captación de contraste, bien delimitada en la fosa nasal derecha, con extensión al etmoides posterior y el seno frontal con apariencia osteolítica y desplazamiento de la cavidad orbitaria, además de la alta vascularidad e hiperintensidad heterogénea observada en T2 de la resonancia magnética con contraste. **Figura 1**

Debido al comportamiento de la tumoración y con el fin de descartar una neoplasia maligna, se tomó una biopsia incisional vía endoscópica, con reporte histopatológico de fibroma condromixóide. Se solicitó valoración por el servicio de Imagenología intervencionista, donde no se consideró a la paciente apta a embolización selectiva debido a la dependencia vascular en un 80% de la arteria oftálmica. Se llevó a cabo un procedimiento abierto multidisciplinario en conjunto con los servicios de Cirugía maxilofacial y Oftalmología; se resecó la lesión en su totalidad con un tamaño aproximado de 8 x 5 x 5 cm, con margen de 5 mm, mediante un acceso tipo Weber Fergusson con extensión tipo Lynch y maxilectomía medial. Se llevó a cabo reconstrucción de la pared medial y piso de la órbita con placas de titanio, así como de la pared anterior y medial del seno maxilar derecho que mostraban lisis por la lesión. **Figura 2**

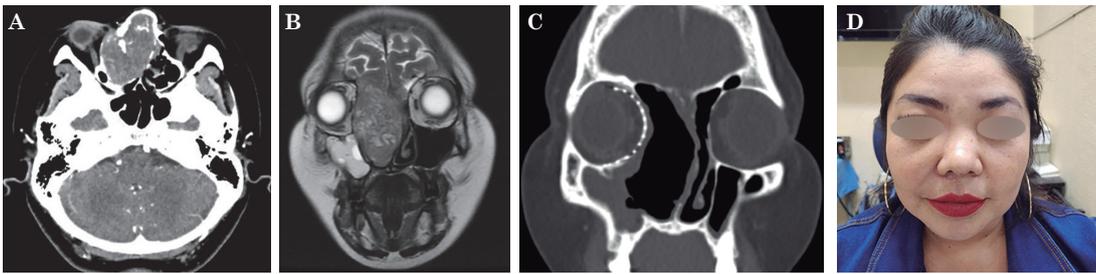


Figura 1

A. Tomografía axial contrastada preoperatoria que muestra una lesión con erosión de la base del cráneo. **B.** Resonancia magnética coronal contrastada ponderada en T2 preoperatoria que revela hallazgos típicos de los tumores condroides. **C.** Tomografía computada contrastada coronal de seguimiento, sin evidencia de tumor residual. **D.** Imagen posoperatoria.

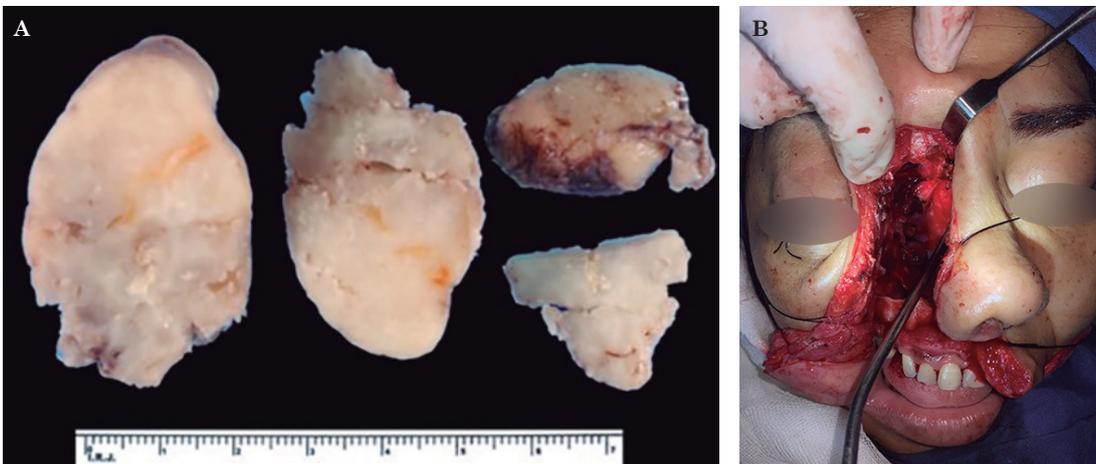


Figura 2

A. Aspecto macroscópico: lesión lobulada blanquecina, de bordes regulares, que medía 8 x 5 cm. **B.** Procedimiento abierto con escisión de la lesión.

Se colocó una sonda sylastic a través de dacriointubación cerrada derecha y se mantuvo en vigilancia hospitalaria durante 72 horas debido al sangrado transquirúrgico de 3500 mL. El examen histopatológico confirmó el diagnóstico de fibroma condromixóide sin rasgos de malignidad. La inmunohistoquímica demostró positividad para S-100 y SOX9 y fue negativa para desmina, MUC4 y GFAP. **Figura 3**

En el seguimiento posquirúrgico la paciente mostró únicamente hiposmia, negó alteraciones en la sensibilidad de la región malar y el dorso nasal, sin afectación de los movimientos oculares ni datos de recidiva de la lesión a los seis meses de seguimiento mediante una tomografía contrastada de control.

DISCUSIÓN

El fibroma condromixóide es un tumor benigno productor de matriz mixóide y condroide que a veces se observa en conjunto con áreas fibrosas.⁶ Representa el 0.5% de todos los tumores óseos y el 2% de los tumores óseos benignos.^{7,8} El 75% de los casos afecta a pacientes menores de 30 años, con predominio femenino. Sin embargo, se han descrito casos congénitos y el caso de un paciente de 79 años.^{9,10} La edad promedio de las manifestaciones en el cráneo y la región nasal es de alrededor de 36 a 37 años,^{1,2} como el caso de la paciente.

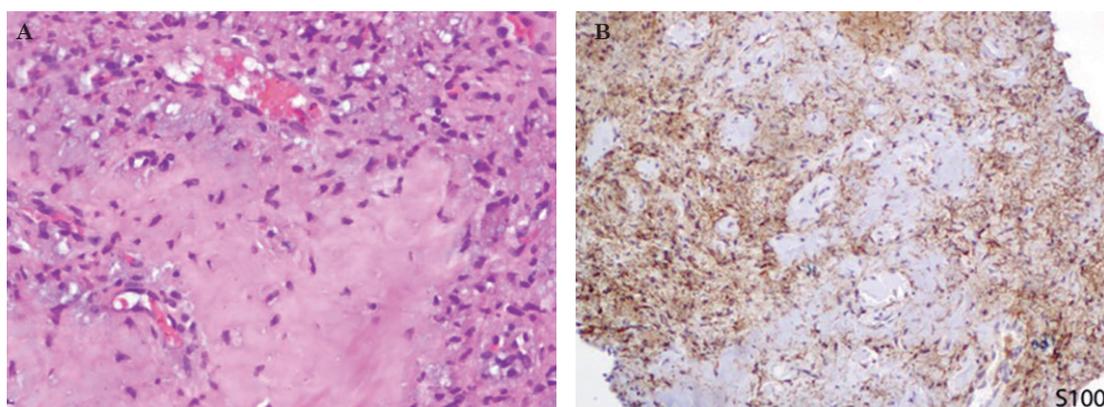


Figura 3

A. Características histológicas que muestran zonas centrales de matriz mixoide con células fusiformes y estrelladas que cambian a una morfología más ovoide en la periferia. **B.** Inmunohistoquímica positiva para S100.

Se desconoce la causa del fibroma condromixoide. Según Smith y su grupo, 11 de 14 pacientes tenían anomalías clonales no aleatorias del cromosoma 6 que afectaban a la banda 6p25q13, que no se habían asociado con otros tumores óseos. El cromosoma 6 se encarga de un desarrollo cartilaginoso normal, portando los genes BMP6, COL9A1, COL10A1 e IGF2.¹¹

El fibroma condromixoide afecta principalmente la metáfisis de huesos largos de las extremidades inferiores. Los casos en el cráneo y huesos faciales son extremadamente raros, con menos de 100 casos comunicados en la bibliografía inglesa.¹² Cuando aparece en la región craneofacial afecta la base del cráneo, la cavidad nasosinusal y, con menor frecuencia, la bóveda craneana. Son de crecimiento lento y suelen invadir estructuras circundantes.¹³ La ubicación específica del tumor juega un papel importante en los síntomas, el tratamiento y el resultado clínico. Debido a que son localmente invasivos, pueden generar inflamación de los tejidos blandos y compresión de estructuras neurovasculares críticas.¹ La frecuencia de erosión cortical es alta en los tumores craneofaciales, que muestran un patrón de crecimiento predominantemente exofítico.¹⁴

Los síntomas de tumores con ubicación sinonasal incluyen diplopía, dolor facial, exoftalmos, neuralgia, disartria, epistaxis, cefalea, deformidad ósea o síntomas de rinosinusitis crónica persistente a pesar del tratamiento médico adecuado.^{7,15} Se han reportado casos que, debido a su crecimiento y el efecto de masa alrededor de la órbita, muestran cambios visuales o alteración de los pares craneales II, III, IV o VI.^{1,16} En la mayoría de los casos la lesión tiene más de 5 cm de diámetro al momento del diagnóstico. En términos macroscópicos, se observan como tumoraciones bien circunscritas, a menudo sangrantes, sólidas y de color gris tostado.²

Los hallazgos radiológicos son inespecíficos. En la tomografía computada se observan lesiones óseas expansivas y bien delimitadas con un aspecto escleroso. La calcificación intralesional es una característica de imagen poco común y puede identificarse en aproximadamente el 13% de todos los fibromas condromixoides.¹⁷ Las características de la resonancia magnética son similares a las de otros tumores cartilagosos que muestran una señal baja en T1 y alta y heterogénea en T2 debido a sus componentes cartilagosos y mixoides, con realce heterogéneo en la secuencia poscontraste.^{8,12}

En términos histológicos, el tumor consiste en regiones lobuladas de células fusiformes o estrelladas sin límite citoplasmático definido y abundante material intercelular mixoide o, a menudo, condroide, separadas por bandas de tejido celular, rico en células fusiformes y células gigantes multinucleadas de varios tamaños.^{18,19} El estudio de inmunohistoquímica muestra un marcador de antígeno de membrana epitelial, vimentina, actina del músculo liso, proteínas S100 y citoqueratinas positivas, mientras que el condroma solo se manifiesta por proteínas S100 positivas.^{6,20} Los focos de calcificación en el estroma se asocian con mayor duración de los síntomas (42.2 meses) en comparación con los tumores sin calcificaciones (6.4 meses).^{2,7,21}

El diagnóstico diferencial incluye: condrosarcoma, condroblastoma, tumor de células gigantes, quiste óseo aneurismático, fibroma no osificante y cordoma. El condrosarcoma puede diferenciarse por la mitosis, atipia nuclear y un patrón de crecimiento invasivo; por lo demás, ambas son lesiones muy similares histológicamente.^{7,20} Zillmer y Dorfman informaron una tasa de falla en el diagnóstico del 22%; el diagnóstico final debe establecerse cuidadosamente en función de las características clínicas, radiográficas e inmunohistoquímicas para mitigar los diagnósticos erróneos.²²

El tratamiento se divide en legrado y resección en bloque, ambas han mostrado resultados satisfactorios. La tendencia a la recurrencia es menor cuando la lesión se extrae en bloque.^{23,24} Su recurrencia es del 25 al 30% de los casos, generalmente secundaria a una resección incompleta de la lesión.^{10,12} La recurrencia se ha reportado en un periodo menor a dos años, debido a una carga tumoral residual potencialmente mayor en el posoperatorio. Aunque la tasa de transformación maligna es baja (0.7%), se ha observado mayor riesgo después de la radioterapia.¹⁵ Debido a que la radicalidad en la resección de tumores de localización craneofacial puede ocasionar problemas de morbilidad funcional y estética que requieren técnicas de reconstrucción complejas, algunos autores recomiendan practicar legrado de la lesión, seguido de una vigilancia atenta de los pacientes.²⁵

CONCLUSIONES

El fibroma condromixoide etmoidal es un padecimiento poco frecuente; en la paciente del caso se estableció el diagnóstico oportuno y, a pesar de los hallazgos de alta vascularidad poco reportada en casos descritos en la bibliografía, se dio un tratamiento exitoso, además de lograr la preservación del nervio infraorbitario y la reconstrucción con placas de osteosíntesis, lo que garantizó una mejor calidad de vida funcional y estética de la paciente.

REFERENCIAS

1. De La Peña NM, Yekzaman BR, Patra DP, Rath TJ, et al. Craniofacial chondromyxoid fibromas: A systematic review and analysis based on anatomic locations. *World Neurosurg* 2022; 162: 21-28. doi: 10.1016/j.wneu.2021.10.139
2. Grammatica A, Rossi G, Soloperto D, Ghidini A, Presutti L. Chondromyxoid fibroma of the nasal cavity in a pediatric patient: Case report and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol Extra* 2013; 8 (2): 39-43. DOI: 10.1016/j.pedex.2013.01.003
3. Jadaun G, Gupta H, Kharodia S, Gadhiya V. Rapidly expanding chondromyxoid fibroma of the mandible: A case report of rare entity. *J Oral Maxillofac Pathol* 2023; 27 (5): 104. doi: 10.4103/jomfp.jomfp_351_21
4. Vernon SE, Casiano RR. Sphenoid sinus chondromyxoid fibroma mimicking a mucocele. *Am J Otolaryngol* 2006; 27 (6): 406-8. doi: 10.1016/j.amjoto.2006.01.004
5. El-Kouri N, Elghouche A, Chen S, Shipchandler T, Ting J. Sinonasal chondromyxoid fibroma: Case report and literature review. *Cureus* 2019. doi: 10.7759/cureus.584
6. Zhu ZC, Yang YF, Yang X, Liu Y, et al. Treatment of cryotherapy and orthotopic transplantation following chondromyxoid fibroma of zygomatic bone: A case report. *Medicine* 2018; 97 (31): e11707. doi: 10.1097/MD.0000000000011707

7. Castle JT, Kernig ML. Chondromyxoid fibroma of the ethmoid sinus. *Head Neck Pathol* 2011; 5 (3): 261-4. doi: 10.1007/s12105-011-0275-x
8. McClurg SW, Leon M, Teknos TN, Iwenofu OH. Chondromyxoid fibroma of the nasal septum: Case report and review of literature. *Head Neck* 2013; 35 (1). <https://doi.org/10.1002/hed.21760>
9. Baujat B, Attal P, Racy E, Quillard J, et al. Chondromyxoid fibroma of the nasal bone with extension into the frontal and ethmoidal sinuses: Report of one case and a review of the literature. *Am J Otolaryngol* 2001; 22 (2): 150-3. doi: 10.1053/ajot.2001.22582
10. Sathe P, Agnihotri M, Joshi A, Marfatia H. Chondromyxoid fibroma of the nasal cavity - A rare tumor at an unusual site. *Indian J Pathol Microbiol* 2020; 63 (4): 656. doi: 10.4103/IJPM.IJPM_865_19
11. Smith CA, Magenis RE, Himoe E, Smith C, Mansoor A. Chondromyxoid fibroma of the nasal cavity with an interstitial insertion between chromosomes 6 and 19. *Cancer Genet Cytogenet* 2006; 171 (2): 97-100. doi: 10.1016/j.cancergencyto.2006.05.018
12. Wangaryattawanich P, Agarwal M, Rath T. Imaging features of cartilaginous tumors of the head and neck. *JCIS* 2021; 11: 66. doi: 10.25259/JCIS_186_2021
13. Yaghi N, DeMonte F. Chondromyxoid fibroma of the skull base and calvarium: surgical management and literature review. *J Neurol Surg Rep* 2016; 77 (01): e023-34. doi: 10.1055/s-0035-1570033
14. Meredith DM, Fletcher CDM, Jo VY. Chondromyxoid fibroma arising in craniofacial sites: a clinicopathologic analysis of 25 cases. *Am J Surg Pathol* 2018; 42 (3): 392-400. doi: 10.1097/PAS.0000000000001019
15. Wang J, Zhu J, Huang M xia, Lu A. Chondromyxoid fibroma of the inferior turbinate: A case report. *Otolaryngol Case Rep* 2019; 11: 100118. <https://doi.org/10.1016/j.xocr.2019.100118>
16. Wang C, Morrow T, Friedman P, Lara JF. Chondromyxoid fibroma of the nasal septum: a case report emphasizing clinical correlation. *Am J Rhinol* 2000; 14 (1): 45-50. doi: 10.2500/105065800781602885
17. Isenberg SF. Endoscopic removal of chondromyxoid of the ethmoid sinus. *Am J Otolaryngol* 1995; 16 (3): 205-8. doi: 10.1016/0196-0709(95)90105-1
18. Inwards CY. Update on cartilage forming tumors of the head and neck. *Head Neck Pathol* 2007; 1 (1): 67-74. doi: 10.1007/s12105-007-0015-4
19. Hakan T, Aker FV. Chondromyxoid fibroma of frontal bone: A case report and review of the literature. *Turkish Neurosurgery* 2008; 18 (3): 249-53.
20. Walke V, Nayak S, Munshi M, Bobhate S. Cytodiagnosis of chondromyxoid fibroma. *J Cytol* 2010; 27 (3): 96. doi: 10.4103/0970-9371.71873
21. Tu Wu C, Inwards CY, O'Laughlin S, Rock MG, et al. Chondromyxoid fibroma of bone: A clinicopathologic review of 278 cases. *Human Pathology* 1998; 29 (5): 438-46. doi: 10.1016/s0046-8177(98)90058-2
22. He K, Jiang S, Zhang X, Mao Y, et al. Preliminary exploration of the diagnosis and treatment of skull-based chondromyxoid fibromas. *Oper Neurosurg* 2018; 15 (3): 270-7. doi: 10.1093/ons/oxp233
23. Kadom N, Rushing EJ, Yaun A, Santi M. Chondromyxoid fibroma of the frontal bone in a teenager. *Pediatr Radiol* 2009; 39 (1): 53-6. doi: 10.1007/s00247-008-0999-2
24. Nazeer T, Ro JY, Varma DG, de la Hermosa JR, Ayala AG. Chondromyxoid fibroma of paranasal sinuses: report of two cases presenting with nasal obstruction. *Skeletal Radiol* 1996; 25 (8): 779-82. doi: 10.1007/s002560050179
25. Pérez-Fernández CA, Armengot-Carceller M, Lozano De Arnilla CG, Pérez Vallés A, Basterra-Alegría J. Fibroma condromixoide de seno maxilar y etmoides izquierdos. *Acta Otorrinolaringológica Esp* 2009; 60 (1): 70-2.