

Fibroma Condromixoide Nasal

Chondromyxoid Fibroma of the Nasal Bone

Scheila Maria Gambeta Sass**, *Marlene Corrêa Pinto, *Carlos Augusto Seiji Maeda****,
*Danielle Salvati Campos*****, *André de Souza Albuquerque Maranhão**.**

* Médico (a) Residente do Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial da Santa Casa de Misericórdia e Curitiba.

** Médica Otorrinolaringologista. Médica Preceptora do Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial da Santa Casa de Misericórdia e Curitiba.

*** Médico Otorrinolaringologista do Hospital Cajuru - PR.

**** Médica Otorrinolaringologista.

Instituição: Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Curitiba.
Curitiba / PR – Brasil.

Endereço para correspondência: Scheila Maria Gambeta Sass – Rua Dr. Pedrosa, 264, apto 302A – Centro – Curitiba / PR – Brasil – CEP: 80420-120 – Fax: (+55 42) 3232-2735 scheilasass@yahoo.com.br

Artigo recebido em 17 de Maio de 2008. Artigo aprovado em 25 de Setembro de 2008.

RESUMO

Introdução:

Fibroma condromixoide é um tumor cartilaginoso raro benigno que geralmente ocorre nos ossos longos raramente acometendo a região sinusal. Clinicamente e histologicamente é um diagnóstico difícil para que possa ser confundido com lesão maligna.

Objetivo:

Apresentar um caso de fibroma condromixoide nasal e discutir sua apresentação.

Relato do Caso:

Trata-se de um caso um paciente masculino de 48 anos de idade com diagnóstico de fibroma condromixoide dos cornetos nasais com destruição local e extensão para seio etmoidal.

Comentários Finais:

A ressecção cirúrgica completa deste tipo de lesão é extremamente importante para o controle a longo prazo da doença devido seu alto grau de recorrência.

Palavras-chave:

fibroma, mixoma, neoplasias ósseas, cavidade nasal.

SUMMARY

Introduction:

Chondromyxoid fibroma is a rare benign tumor that usually occurs in the long bones and rarely affects the sinonasal region. Both clinically and histologically, it is a difficult diagnosis and can be confused with malignant lesions.

Objective:

To present a case of chondromyxoid fibroma of the nasal bone and discuss its presentation.

Case Report:

A 48-year-old man with diagnosis of chondromyxoid fibroma of the nasal turbinates with local destruction and extension into the ethmoidal sinus.

Final Comments:

The complete surgical excision of this type of lesion is extremely important for long term control of the disease due to its high recurrence.

Keywords:

fibroma, myxoma, bone neoplasms, nasal cavity.

INTRODUÇÃO

O fibroma condromixoide é um tumor benigno osteocartilaginoso, raro, composto de tecidos condroide, fibroso e mixoide. Representa 0,5% de todas as lesões primárias e 2% de todas as lesões benignas ósseas (1,2).

Existe uma preponderância masculina, sendo que a maioria ocorre entre a segunda e terceira décadas (3,4). A lesão ocorre comumente na metáfise dos ossos longos das extremidades inferiores, porém qualquer osso pode ser afetado. Tumores dos ossos da região craniofacial são extremamente raros, aproximadamente 2% dos casos, e frequentemente envolvem a mandíbula e maxila. Geralmente apresenta-se como uma lesão em estagio ativo, localmente destrutiva com alta recorrência (>25%) e não sofre transformação maligna (5,6).

Apresenta uma aparência histológica relativamente única com lobulações características de células espiculadas ou estreladas, com abundante material intercelular mixoide ou condroide. Áreas lobuladas; células pleomórficas grandes podem estar presentes, causando confusão com condrosarcoma (7).

RELATO DO CASO

Paciente masculino, 48 anos, branco, com queixa de roncos noturnos e obstrução nasal progressiva à esquerda e história de cirurgia nasal prévia para retirada de tumoração nasal há 13 anos com melhora completa após a cirurgia.

À rinoscopia anterior foi identificada lesão ocupando região do agger nasi, estendendo-se para parede nasal lateral. À endoscopia nasal foi visualizada lesão obliterando quase a totalidade da fossa nasal esquerda dificultando a progressão do aparelho para o cavum.

O estudo tomográfico sem contraste (TC) dos seios da face evidenciou um processo expansivo de contornos bem definidos e calcificações grosseiras inclusas na região etmoidal esquerda, projetando-se para a fossa nasal, apresentando erosão e remodelação ósseas adjacentes (Figura 1).

O paciente foi submetido à ressecção endoscopia da lesão que se estendia do corneto médio para septo nasal e parede nasal lateral obliterando o agger nasi e o meato médio (Figura 2). Procedeu-se à remoção da lesão e das áreas acometidas ao redor de forma centrípeta, iniciando com incisão em parede nasal lateral e descolamento subperiosteal até etmoide posterior paralelo à lâmina papirácea. Realizado turbinectomia média e descolamento



Figura 1. TC dos seios da face em cortes coronal (A) e axial (B) sem contraste evidenciando processo expansivo de contornos bem definidos e calcificações grosseiras inclusas na região etmoidal esquerda, projetando-se para a fossa nasal com erosão e remodelação ósseas adjacentes.

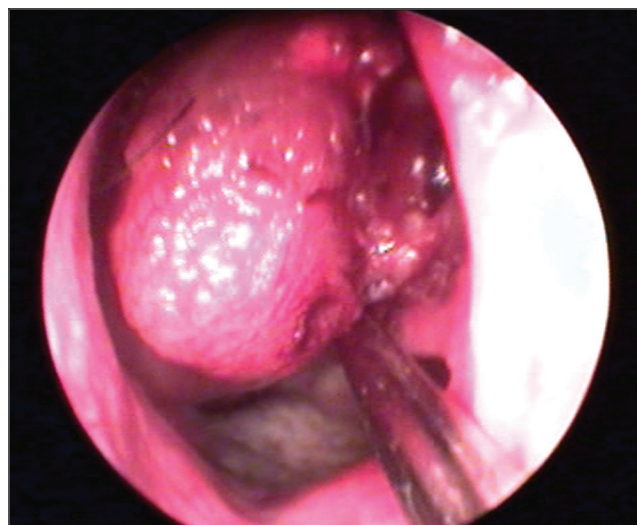


Figura 2. Visão endoscópica da lesão em cavidade nasal esquerda.

da massa do teto do etmoide liberando-a para região do cavum, sendo retirada pela cavidade oral (Figura 3).

O exame anatomopatológico foi diagnóstico de proliferação mixoide (Figura 4). O critério clínico recomendou-se imuno-histoquímica para definição diagnóstica. O estudo imuno-histoquímico confirmou o diagnóstico morfológico de fibroma condromixoide, revelando nas células tumorais intensa proliferação fibromixoide (Figura 5).

DISCUSSÃO

Fibroma condromixoide é um dos mais raros tumores ósseos benignos, representando menos de 1% de todos os tumores ósseos e caracteristicamente envolve as metáfises de ossos longos. O envolvimento de ossos craniofaciais é extremamente raro, representando 2% dos casos deste tumor, sendo a mandíbula e o maxilar os lugares mais acometidos. Dificilmente envolve os seios esfenoidal e etmoidal (1,2,5,7).

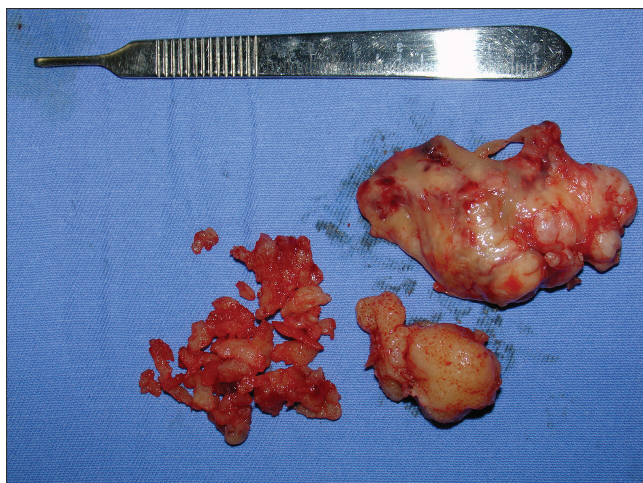


Figura 3. Aspecto macroscópico da lesão.

A faixa etária acometida varia de 10 a 67 anos, com pico de incidência na segunda e terceira décadas. Há predomínio no sexo masculino, no entanto, quando envolve os ossos do crânio e face, predomina nas mulheres (2:1) (2).

O quadro clínico varia de acordo com a área envolvida e geralmente está associado à longa história de sintomas inespecíficos, principalmente dor e edema (1).

A aparência radiológica é característica, mas carece especificidade. São visualizadas áreas de destruição óssea, margens lobuladas bem definidas, erosão cortical parcial e septações (1).

Histologicamente apresenta áreas lobuladas de tecido fibromixomatoso com tendência à diferenciação condroide. Os lóbulos exibem aumento de celularidade na periferia e são separados por septo fibroso de celularidade variável e vascularização proeminente (1,4,7).

Diagnóstico diferencial é feito principalmente com condrosarcoma (1,4,7), o qual também possui padrão lobular e pode ter áreas mixoide. O fibroma condromixoide diferencia-se por apresentar elementos fibroides separando os lobos e também possui margem bem distinguível entre o tumor e o tecido normal (4). O cordoma é outro diagnóstico diferencial, que pode ser distinguido do FCM por estudos imuno-histoquímicos, uma vez que aquele expressa antígenos como: EMA (epithelial membrane antigen), proteína S100 e citoqueratinas ao passo que este apenas proteína S100 (5,6).

O diagnóstico é feito pelo aspecto benigno ao exame radiológico e padrão histológico clássico. Em 22 a 28% dos casos o diagnóstico não é realizado devido à não

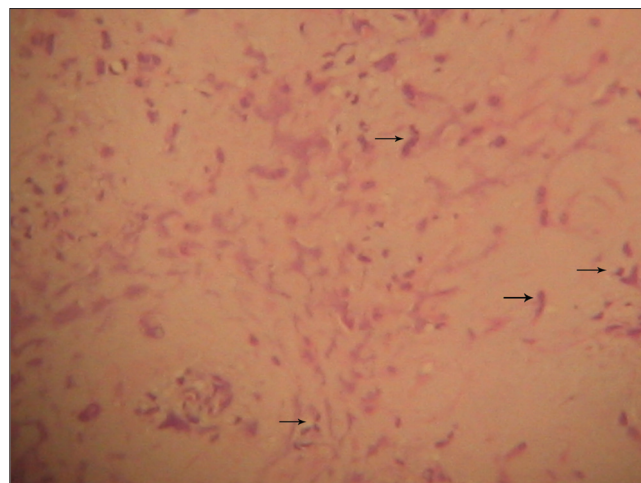


Figura 4. Células tumorais isoladas, sem coesividade, de aspecto fusiforme e/ou estrelado (setas), com abundante material intercelular mixoide ou condroide. (Hematoxilina e Eosina em aumento de 10x).

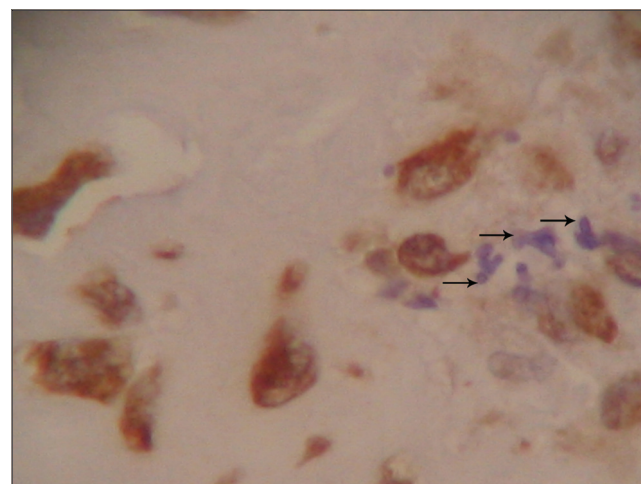


Figura 5. Estudo imuno-histoquímico para Vimentina: positiva nas células tumorais (setas) que estão em meio a matriz mixoide, evidenciando a natureza mesenquimal da lesão (aumento 40x).

familiarização com os padrões histológicos em virtude da raridade deste tumor (1,2).

O tratamento de escolha é a curetagem, devido às deformidades cosméticas e funcionais da ressecção em bloco. Possui recorrência em 25% dos casos (1,3), geralmente devido à não retirada completa da lesão (5). A terapia radioativa é indicada quando o tumor é inacessível cirurgicamente (2).

COMENTÁRIOS FINAIS

O fibroma condromixoide nasal é um evento raro e

benigno, entretanto com alta recorrência após tratamento cirúrgico, o que se faz necessário novas intervenções para controle adequado da doença.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nazeer T, Ro JY, Ayala AG, Hermosa JR, Varma DG. Chondromyxoid fibroma of paranasal sinuses: report of two cases presenting with nasal obstruction. *Skeletal Radiol.* 1996, 25:779-782.
2. Isenberg SF. Endoscopic removal of chondromyxoid fibroma of the ethmoid sinus. *Am J Otolaryngol.* 1995, 16:205-208.
3. Koay CB, Freeland AP, Athanasou NA. Chondromyxoid fibroma of the nasal bone with extension into the frontal and ethmoidal sinuses. *J Laryngol Otol.* 1995, 109:258-261.
4. Azorín D, Gil A, Sánchez-aniceto G, Ballestín C, Martínez-Tello J. Chondromyxoid fibroma of the frontal sinus. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2003, 41:418-420.
5. Shek TWH e cols. Chondromyxoid fibroma of skull base: a tumor prone to local recurrence. *J Laryngol Otol.* 1999, 113:380-385.
6. Keel S et al. Chondromyxoid fibroma of skull base: a tumor which may be confused with Chordoma and Chondrosarcoma: A report of three cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol.* 1997, 21:577-582.
7. Vernon SE, Casiano RR. Sphenoid sinus chondromyxoid fibroma mimicking a mucocele. *Am J Otolaryngol.* 2006, 27(6):406-408.