

Fibromatosis mandibular infantil: presentación de un caso

Infantile mandibular fibromatosis: presentation of a case

Dra. Marisel García del Busto Chinaea, Dr. Guillermo Sánchez Acuña, Dr. Angel Díaz Brito, Dr. Abel Santana González-Chávez

Hospital Provincial Pediátrico Docente Eliseo Noel Caamaño. Matanzas, Cuba.

RESUMEN

La fibromatosis constituye una entidad pseudotumoral poco frecuente. Esta se clasifica en juvenil y del adulto. Se caracteriza por una gran agresividad local con tendencia a la recurrencia y a no metastatizar. Histológicamente está formada por una neoformación de tejido conectivo fibromatoso que invade las estructuras adyacentes. Se presenta una paciente femenina de 12 años que acude a consulta con un aumento de volumen en la mandíbula derecha de cuatro meses de evolución. En los estudios radiológicos se observa una lesión osteolítica muy vascularizada la cual fue tratada quirúrgicamente con una resección segmentaria mandibular. La evolución post-operatoria es favorable después de seis años de seguimiento.

Palabras clave: fibrosis mandibular postraumática, niño, pseudotumoral, tumores desmoides.

ABSTRACT

The fibromatosis is a rare pseudotumoral entity. It is classified in juvenile fibromatosis and adult fibromatosis. The fibromatosis is characterized for a local aggressivity, recurrence but not metastases. Histopathological findings have indicated that fibromatosis is an invasive neoformation of fibromatous connective tissue involving adjacent structures. A 12 year-old female patient is presented that goes to clinic with increase of volume in right mandible of four months of evolution.

On radiography studies is observed wide area highly vascular of osteolysis at level of the mandibler body. The lesion was carried out surgically and a segmentary mandible resection was done. After six years of follow out she has presented a satisfactory evolution.

Key words: jaw fibrosis postraumática, child, pseudotumora, neoplasms desmoides.

INTRODUCCIÓN

Los tumores desmoides también conocidos como fibromatosis agresiva, son entidades poco frecuentes y se les consideran neoplasias constituidas por fibroblastos maduros dentro de una extensa matriz colágena.⁽¹⁻³⁾ Están incluidos entre las proliferaciones fibrosas exuberantes y los fibrosarcomas de bajo grado.⁽⁴⁾ Teniendo en cuenta los escasos reportes en Cuba de niños con esta enfermedad localizada en la mandíbula,^(2,5,6) los autores se motivaron a presentar este caso, al cual se le realizó una resección segmentaria en la mandíbula con reconstrucción inmediata. El diagnóstico histopatológico final resultó ser una fibromatosis mandibular post-traumática.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 11 años de edad que acude a nuestro servicio por un aumento de volumen en la región del cuerpo mandibular derecho, de 4 meses de evolución, no doloroso. Como antecedente la paciente sufrió un trauma en la zona. Al examen físico se presentaba una ligera asimetría facial provocada por la distensión de las tablas óseas vestibulares y linguales en el cuerpo mandibular inferior derecho. Se notaban vasos gingivales ingurgitados a ese nivel. En el estudio ortopantomográfico se observó una lesión radiolúcida en el cuerpo mandibular derecho, la cual insuflaba la cortical con ruptura de la misma hacia su parte interna (fig. 1). En la tomografía axial computarizada contrastada (fig. 2) se confirmó esta lesión con una gran capacidad de captar el contraste. Se le realizó a la paciente un estudio angiocarotídeo con cateterismo selectivo de la carótida externa, donde se comprobó una hipervascularización a nivel de la zona del defecto óseo, la cual captó contraste homogéneo sin definirse venas de drenaje precoz. Estos hallazgos hicieron pensar en dos posibilidades diagnósticas, un hemangioma óseo central o una lesión tumoral hipervascularizada en la mandíbula. La paciente fue intervenida quirúrgicamente realizándosele una resección segmentaria mandibular con reconstrucción inmediata utilizando una barra de titanio como mantenedor de espacio (fig. 2.1). La evolución postoperatoria fue sin complicaciones, y a los 7 meses de operada se realizaron estudios radiográficos, observándose hueso de neoformación en la zona del defecto (fig. 3). Esto se relaciona con la capacidad osteogénica del periostio que cubrió el mantenedor de espacio. El diagnóstico histológico confirmó una fibromatosis mandibular postraumática. La armonía facial y la eficiencia masticatoria de la paciente fueron favorables.



Fig. 1 Ortopantomografía. Lesión radiolúcida en cuerpo mandibular derecho.

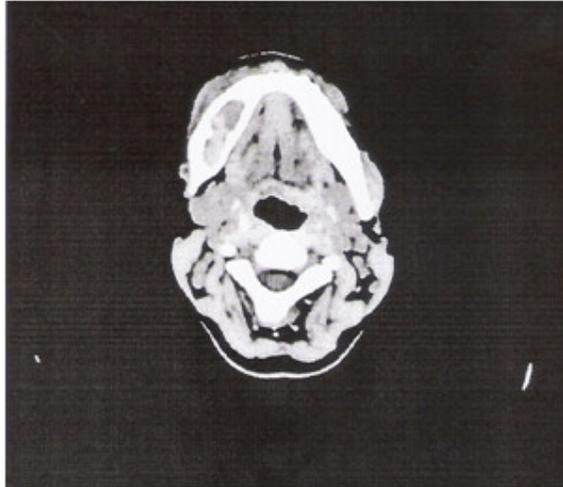


Fig.2 TAC Lesión vascularizada a nivel de mandíbula derecha.

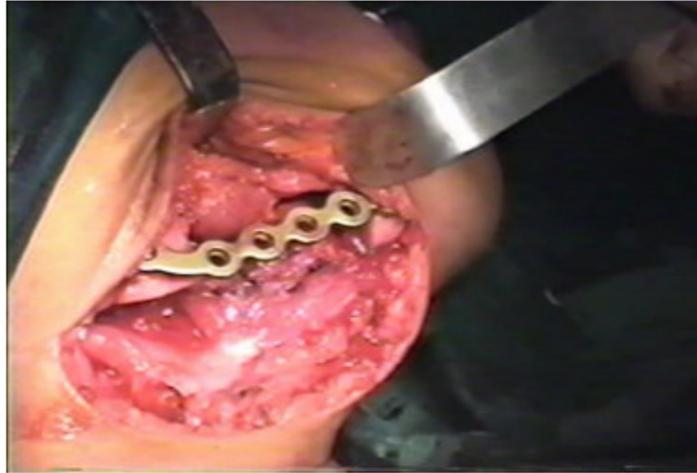


Fig.2.1 Resección segmentaria mandibular y colocación placa de titanio.

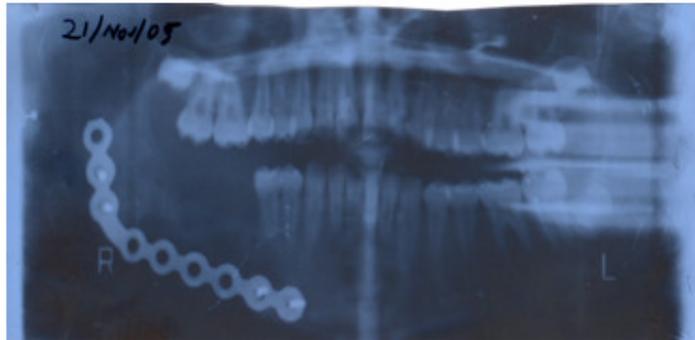


Fig. 3 Hueso de neoformación en la zona del defecto.

DISCUSIÓN

En 1954, Stout por primera vez utiliza el término "fibromatosis juvenil" para describir la enfermedad cuando se presenta en pacientes menores de 15 años.^(7,8) Esta entidad, también llamada tumor desmoides, constituye el 0,03 % de todas las neoplasias, con una prevalencia de un 13 % en los pacientes con Síndrome de Gardner y poliposis adenomatosa familiar.

Estos tumores con tejido fibroso en niños se clasifican según Enzinger and Weiss en:⁽⁹⁾

- I. Hamartoma fibroso
- II. Miofibromatosis
- III. Fibromatosis colli
- IV. Fibromatosis digital

- V. Fibromatosis Infantil (desmoide)
- VI. Fibroma aponeurótico calcificado
- VII. Fibromatosis Hialina

Se presentan a cualquier edad y la proporción de mujeres y hombres es de 2:1.⁽¹⁰⁾ Se han descrito la variedad superficial que involucra a los tejidos blandos y la profunda que afecta al hueso. La variante profunda es agresiva, con un crecimiento rápido, y puede infiltrar los tejidos de forma focal o difusa, por lo que su comportamiento se puede interpretar como un tumor maligno.⁽¹⁰⁾ La fibromatosis nunca metastatiza, ni se degenera en una lesión sarcomatosa, sin embargo, se ha reportado la regresión espontánea.⁽¹¹⁾ La enfermedad se puede encontrar en la región de cabeza y cuello en un 12 a un 15 % de los casos, y fundamentalmente en la lengua y la mandíbula.^(12,13)

La etiología es desconocida y dentro de los factores que se invocan en la patogénesis se hallan factores genéticos, el trauma y factores endocrinos.⁽¹⁰⁾ La presentación clínica es inespecífica. Los síntomas más comunes son la tumefacción de comienzo insidioso, firme, poco movable adherida a los tejidos profundos o localizada en el hueso, como ocurrió en esta paciente. El tumor en pocas ocasiones, debido a un crecimiento rápido, provoca dolor u otros síntomas.⁽⁹⁾ Desde el punto de vista imagenológico, la fibromatosis mandibular se presenta como una lesión radiolúcida que expande la cortical y la adelgaza.^(14,15) Desde el punto de vista histológico, el tumor se caracteriza por su abundancia en fibras colágenas, separadas por fibroblastos fusiformes y ocasionalmente, estrellados.^(15,16)

La cirugía radical de la lesión con márgenes microscópicos positivos constituye una opción aceptable de tratamiento, ya que alcanzar márgenes negativos representa una alta morbilidad para estos pacientes. En los casos inoperables, la radioterapia junto al tratamiento quimioterapéutico coadyugante son opciones que hay que tener presentes. La recurrencia de la enfermedad se presenta en un 20 a un 70 % de los casos durante el primer año, pero se ha descrito reaparición de la misma hasta 5 años después.^(13,14,16)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. García-Perla P, Gutiérrez JL, Fernández A, Hernández JM, Mayorga F, Infante P, et al. Fibromatosis agresiva de maxilar superior. Rev Española Cirugía Oral Maxilofacial. 2000;22(1): 41-4.
2. Casas Fundora R, Fuentes Díaz L, Díaz JR. Tumor desmoide extrabdominal. Presentación de un caso. AMC [Internet]. 2000 [citado 24 Sep 2011]; 4(2). Disponible en: <http://www.amc.sld.cu/amc/2000/v4n2/348.htm>
3. De Riu G, Meloni SM, Meloni SM, Raho MT, Tullio A. Complications of mandibular reconstruction in childhood: Report of a case of Juvenile Aggressive Fibromatosis. J Cranio-Maxillo-Facial Surgery. 2006;34(3): 168-72.
4. Valcárcel J, Fernández MC, Betancourt M. Fibromatosis mandibular. Presentación de un caso. Rev Haban Cienc Méd [Internet]. 2009 [citado 24 Sep 2011]; 8(2). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1729-519X2009000200009

5. Vila Martínez L, Larquin Comet J, Morgado M, Tagarro Peláez RM. Fibromatosis pseudosarcomatosa de mandíbula: presentación de un caso. AMC [Internet]. 2011 [citado 24 Sep 2011];15(1). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1025-02552011000100019&script=sci_arttext&tlng=es
6. Álvarez JA, Vaticon R, Lobato RF. Desmoid Tumor: A simple problem with severe sequelae. Rev Esp Enferm Dig. 1995;87(8):605-7.
7. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissuetumours. StLouis: C.V. Moby Co.; 1988. p. 89.
- 8. Meera SR, DaljitK D. Infantile fibromatosis: a case report and review of the literatura. British J Oral Maxillofacial Surgery. 2010; xxx: xxx–xxx.**
9. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 3rd ed. St Louis: Mosby; 1995. p. 89, 201-29, 231-68.
10. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoidtumours. Eur J Surg Oncol. 2001;27:701–6.
11. Sinno H, ZadehT. Desmoidtumoursofthepediatricmandible. Ann Plastic Surg. 2009; 62:213–9.
12. Tullio A, Sesenna E, Raffaini M. Aggressive juvenile fibromatosis. Minerva Stomatol. 1990;39: 77–81
13. Sinno H, Zadeh T. Desmoidtumourso the pediatric mandible. Ann Plastic Surg. 2009; 62: 213–9.
14. De Santis D. Fibromatosis of the mandible: case report and review of previous publications. Brit J Oral Maxillofacial Surg. 1998;36:384-8.
15. László S, Horst B, Josef V. Agressive fibromatosis involving the mandible. Case report and review of the literatura. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2005; 99:30-8.
16. Abdelkader M, Riad M, Williams A. Aggressive bromatosis of the head and neck (desmoid tumours). J Laryngology & Otology October. 2001; 115:772–6.

Recibido: 15 de octubre de 2011.

Aprobado: 22 de diciembre de 2011.

Marisel García del Busto Chinea. Hospital Provincial Pediátrico Docente Eliseo Noel Caamaño. Matanzas, Cuba. Correo electrónico: abelsantana.mtz@infomed.sld.cu

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

García del Busto China M, Sánchez Acuña G, Díaz Brito A, Santana González-Chávez A. Fibromatosis mandibular infantil: presentación de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2012 [citado: fecha de acceso];34(1). Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202012/vol1%202012/tema11.htm>