

REPORTE DE CASO

Fibroma desmoplásico mandibular

Mandibular desmoplastic fibroma

Perrotta F^I, *Fretes G^{II}, Navarro A^{III}, Schaerer C^{III}, Cubilla A^{IV}

^IInstituto Nacional del Cáncer, ^{II}Servicio Oncología. Hospital Central IPS. ^{III}Hospital Pediátrico "Acosta Ñu", ^{IV}Instituto de Investigación y Anatomía Patológica. Asunción-Paraguay

RESUMEN

Se presenta un caso de fibroma desmoplásico en una niña de 3 años de edad con historia de aumento de volumen de 6 meses de evolución en zona de hueso mandibular del lado derecho. Fue tratada quirúrgicamente bajo anestesia general, realizando la resección radical y la reconstrucción mandibular simultáneamente. Este reporte revisa criterios de diagnóstico y manejo quirúrgico de este tumor benigno poco común que afecta a la región maxilofacial.

Palabras claves: Fibroma desmoplásico, reconstrucción mandibular.

ABSTRACT

This is the case of a desmoplastic fibroma affecting the jaw of a 3 year old girl with history of volume increase of 6 month-evolution in the right mandibular bone. The lesion was surgically treated under general anesthesia, performing the radical resection and the mandibular reconstruction simultaneously. This report reviews the diagnostic criteria and surgical management of this uncommon benign tumor affecting the maxillofacial region.

Keywords: Desmoplastic fibroma, mandibular reconstruction.

INTRODUCCION

Muchos tipos de tumores pueden afectar el hueso mandibular, existiendo dificultad para establecer el diagnóstico clínico de los mismos.

El fibroma desmoplásico, es un tumor óseo raro, de origen fibroblástico benigno, localmente agresivo, que se relaciona con el tumor desmoide de tejido blando. Crece expansivamente y puede destruir la cortical mandibular.

Fue descrito inicialmente por Jaffe en 1958, quien la describió como una entidad diferente a otros tumores fibro intraóseos. Desde esta descripción se han reportado aproximadamente unos 150 casos^{1,2}.

En una revisión hecha por Crim³, aparecen 30 (40%) casos en mandíbula de un total de 114 casos involucrando otros huesos. En series de la Clínica Mayo⁴ representa un 0,06% de todos los tumores del hueso y un 0,3% de los tumores óseos benignos.

Se presenta habitualmente en individuos menores de 30 años, la mitad de los casos ocurre durante la segunda década de la vida y no existe predominio de sexo. Los casos

gnáticos reportados fueron de 12 meses a 46 años, con un promedio de 14 años⁵ a pesar que las regiones metafisiales de húmero y tibia son los sitios más comúnmente afectados, la mandíbula ocupa el cuarto lugar en frecuencia de afectación ósea. Entre los casos reportados que involucran los maxilares, un 90% ocurre en mandíbula, y con mayor frecuencia en zona molar (ángulo y rama ascendente).

En la serie de 345 casos de tumores óseos en general del Instituto Nacional del Cáncer (Capiatá-Paraguay) se reportaron dos casos: el primero de localización en cúbito y el segundo, el presente caso.

El fibroma desmoplásico de mandíbula tiene la misma forma de presentación que en los huesos largos. Los signos clínicos no son específicos. El inicio a menudo es insidioso, de evolución lenta, hasta que se experimentan los primeros síntomas clínicos ocasionados por el aumento de volumen de la lesión. Radiológicamente es difícil de distinguir de otras lesiones⁶. Histológicamente es un tumor fusocelular, parecido a los tumores desmoides y

*Correspondencia: Graciela Fretes, DDS

Central 1850. Asunción- Paraguay

Telef. 595-21-200306.

E- mail: fretesgraciela@hotmail.com - grfretes@ips.gov.py

el diagnóstico diferencial se establece con la displasia fibrosa y el fibrosarcoma de bajo grado⁷. No da metástasis. Siendo localmente agresivo, el objetivo del tratamiento es el control local de la enfermedad mediante la escisión quirúrgica radical y la restauración de la función y el aspecto estético por medio de la reconstrucción, utilizando usualmente injerto de hueso autólogo que incluyen desde los injertos libres no vascularizados hasta los colgajos vascularizados. En niños menores de 5 años, las costillas pueden ser consideradas como la fuente primaria de hueso corticoesponjoso, sobre todo en la reconstrucción de la articulación temporomandibular.

La cresta iliaca es la mayor fuente de injerto óseo utilizada en cirugía maxilofacial, tanto de hueso esponjoso como de hueso corticoesponjoso⁸⁻¹¹.

REPORTE DEL CASO

Presentamos un caso de fibroma desmoplásico mandibular en una niña de 3 años de edad, para la evaluación y tratamiento de la tumoración, de aproximadamente 6 meses de evolución, que asienta en el cuerpo y rama mandibular lado derecho, sin antecedentes médicos y hereditarios pasados relevantes, que contribuyan al caso.

Al examen físico se observa asimetría de tercio inferior facial por aumento de volumen y área de enrojecimiento en zona de ángulo y rama mandibular del lado derecho, de consistencia dura, sin dolor espontáneo o a la palpación. (figura 1)



Figura 1. Tumoración sobre rama mandibular y ángulo derecho que deforma la región

Al examen intraoral se evidencia abombamiento de tablas bucal y lingual mandibular en zona latero posterior, cubierto por mucosa bucal de coloración normal. Surco gingivo-labial imperceptible por tumoración. Funciones de masticación (alimentos semi sólidos), deglución y fonación conservadas, sin

limitación de la apertura oral (figura 2). Se notan también múltiples caries dentarias en dentición temporaria y leve grado de gingivitis.



Figura 2. Abertura oral óptima

Los estudios por imágenes revelan: hueso cortical bucal y lingual mandibular adelgazados, expansivos, con áreas hipodensas o radio lúcidas interrumpidas, extendiéndose al tejido blando circundante. Piezas dentarias temporarias y gérmenes permanentes sin reabsorción. (figura 3)

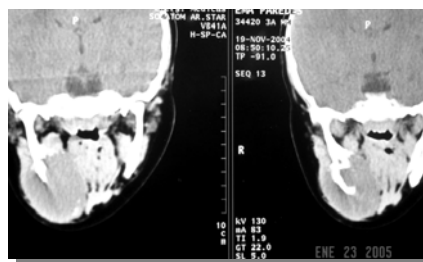


Figura 3. Tumoración mandibular expansiva y adhezada del hueso cortical con extensión a tejido blando

El diagnóstico clínico presuntivo fue Linfoma de Burkitt. Se realizó biopsia incisional y el estudio histopatológico del espécimen reportó: fibroma desmoplásico. Debido a que el fibroma desmoplásico es considerada una patología benigna, localmente agresiva, con extensa y rápida destrucción de hueso e involucramiento de tejido blando, el tratamiento de elección fue la resección quirúrgica de todo el tumor, con margen de seguridad de tejido sano, para el control de la enfermedad y la inmediata reconstrucción mandibular con injerto de hueso autólogo de cadera (cresta iliaca izquierda) el cual fue moldeado adquiriendo la conformación adecuada para una buena reconstrucción del cuerpo y rama de la mandíbula (figura 4). Para la fijación e inmovilización del injerto se utilizó material de osteosíntesis (mini placas y tornillos de titanio del sistema 2,0) de manera a devolver la función, estética y asegurar el buen crecimiento del paciente, teniendo en cuenta la edad¹⁰⁻¹⁶.

La paciente tuvo una muy buena evolución pos operatoria inmediata (edema de tercio inferior facial derecho leve a moderado, sin complicaciones) tanto funcional (movimientos céntricos y excéntricos mandibulares con rangos normales, masticación, deglución, fonación conservados) como estético (tercios faciales simétricos, tanto en sentido antero posterior como transversal).

A los 17 meses de post operatorio mantiene los resultados mencionados, sin recurrencia de la patología. (figura 5)



Figura 4. Reconstrucción mandibular con injerto óseo autólogo de cresta iliaca.



Figura 5. Resultado alejado, 17 meses, post-operatorio.

DISCUSION

Los tumores benignos pediátricos que afectan la región maxilofacial, específicamente el fibroma desmoplásico mandibular de baja incidencia de aparición, localmente agresivo, deben ser tratados quirúrgicamente para lograr un control definitivo de la patología. Para ello debe realizarse una resección total con margen de seguridad. Debido al inconveniente de su prevalencia en pacientes jóvenes y su localización en zonas de gran repercusión estética y funcional, la reconstrucción simultánea se hace necesaria. Utilizando injertos libres no vascularizados o colgajos compuestos vascularizados.

Revisando las bibliografías citadas y teniendo en cuenta nuestra experiencia concluimos que el tratamiento del fibroma desmoplásico mandibular debe ser la resección quirúrgica radical, por su alta tendencia a recidivas y la reconstrucción en el mismo tiempo quirúrgico,

siendo la cresta iliaca una buena fuente de injerto viable, efectiva y que ofrece excelentes resultados en niños menores de 5 años, tanto funcionales como estéticos, con mínima morbilidad, evitando la deformidad y restaurando la función.

BIBLIOGRAFIA

1. Shafer WG, Levy BM. Tratado de Patología Bucal. 4a. ed. México, DF: Interamericana; 1986.
2. Carrera F, Gutiérrez E, Durán H, Reyes A, Guadarrama E. Fibroma desmoide de la mandíbula de un niño y reconstrucción en un tiempo. Gac Med Mex 2002; 138(3): 275-280
3. Crim JR, Gold RH, Mirra JM, Eckardt, Bassett LW, Desmoplastic fibroma of bone: Radiographic analysis. Radiology 1989 Sep; 172 (3): 827-32.
4. Greenspan Remagen A. Tumores de huesos y articulaciones. Primera edición. Madrid: MARBAN; 2002.
5. Neville WB, Allen B. Oral & Maxillofacial Pathology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders Company; 2002.
6. Mast H, Haller J, Solomon M. Benign lesions of the mandibular and maxillary region in children: Characterization by CT and MRI. Comput Med Imag Graph 1992 Jan-Feb; 16 (1): 1-9.
7. Cawson RA, Eveson JW. Oral pathology and diagnosis. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1987.
8. Soto Góngora S, Taxis González MG. Injertos óseos. Una alternativa efectiva y actual para la reconstrucción del complejo cráneo-facial. Rev Cubana Estomatol [publicación periódica en línea] 2005 ene-abr [Consultado 2005 agosto]; 42 (1). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttextpid=S0034-75072005000100005&Ing=es&nrm=iso.
9. Fonseca RJ, ed: Reconstruction of the Maxillofacial Cancer Patient. In: Quereshy FA, Powers MP, eds. Oral and Maxillofacial Surgery. Philadelphia, Pa: WB Saunders; 2000: 361.
10. Larsen PE. Sources of autogenous bone grafts in pediatric patients. Oral and Maxillofacial Surgery Clinic of North America 1994; 6 (1): 137-52.
11. Kaban L, Troulis M. Pediatric Oral and Maxillofacial Surgery. Última edición. Philadelphia: Saunder Company 2004.
12. Troulis MJ, Williams WB, Kaban LB. Staged protocol for resection, skeletal construction and oral rehabilitation of children with mandible tumors. J Oral Maxillofac Surg 2004; 62: 335-43.
13. Beirne OR, Myall R. Rigid Internal Fixation in children. Oral and Maxillofacial Surgery Clinic of North America 1994; 6: 153-67.
14. Troulis J, Bradford Williams W, Kaban L. Staged protocol for resection, skeletal reconstruction, and oral rehabilitation of children with jaw tumors. J. Oral and Maxillofacial Surgery 2004 March; 62(3):335-43.
15. Martínez-Villalobos Castillo S. Osteosíntesis Cráneomaxilofacial. Madrid: Ergon; 2001.
16. Regezy AR. Oral Pathology in Children and young adults. Oral and Maxillofacial. Surgery Clinic of North America 1994; 6 (1): 21-36.