

Fibromatosis pseudosarcomatosa de mandíbula: presentación de un caso

Pseudosarcomatous fibromatosis of the jaw: a case presentation

Dr. Lisandro Vila Martínez ^I; Dr. José Ignacio Larquin Comet ^{II}; Dr. Michel J Morgado Molina ^{III}; Dra. Rosa María Tagarro Peláez ^{IV}

I Especialista II Grado en Otorrinolaringología. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Instructor. Hospital Oncológico Universitario María Curie. Camagüey, Cuba. lmvilas@finlay.cmw.sld.cu

II Especialista II Grado en Hematología. Profesor Asistente. Hospital Provincial Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

III Residente III Año en Otorrinolaringología. Hospital Provincial Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

IV Especialista de I Grado de Imagenología. Hospital Provincial Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Fundamento: muchos tipos de células mesenquimales pueden diferenciarse en fibroblastos. Existe un grupo mal definido de hiperplasia de células fibroblásticas, denominada fibromatosis que varían desde la cicatriz queloidea postinflamatoria hasta fibrosis no neoplásica, abarcando también lesiones intermedias entre fibromas, fibrosarcoma que ha falta de un término más adecuado se denomina fibromatosis agresiva (tumores dermoides). **Caso Clínico:** se realizó la valoración de un paciente intervenido quirúrgicamente hace cinco años en el Hospital Pediátrico Provincial de Camagüey de 11 meses de edad, femenina, raza mestiza con antecedentes de salud, por presentar enfermedad tumoral de hemimandíbula izquierda, se le diagnosticó por biopsia incisional una fibromatosis pseudosarcomatosa de la mandíbula por lo que se planifica en la conducta a seguir, exéresis quirúrgica de la hemimandíbula izquierda con desarticulación. **Conclusiones:** la evolución clínica durante todo el tiempo transcurrido hasta el presente y sobrevida de cinco años, demostró que la conducta fue

correcta y que se utilizaron todos los recursos necesarios. El tratamiento con quimioterapia y radioterapia fue durante el año de evolución.

DeCS: QUISTE DERMOIDE; FIBROMA; LACTANTE; PROLIFERACIÓN DE LA CÉLULA; ESTUDIO DE CASOS

ABSTRACT

Background: many types of mesenchymal cells may differ in fibroblasts. There is a not well defined group of hyperplasia of fibroblastic cells, denominated fibromatosis that vary from the postinflammatory keloid scar until non neoplastic fibrosis, also including intermediate lesions among fibroma, fibrosarcoma that is denominated aggressive fibromatosis for lack of a more adequate term (dermoid tumors). **Clinical case:** the valuation of a patient had surgically intervened for five years ago was carried out in the Provincial Pediatric Hospital of Camagüey of 11 months of age, female, mixed race, to present tumoral disease of the left hemimandibula, through incision biopsy a pseudosarcomatous fibromatosis of the jaw was diagnosed to her, the procedure to follow is planned, surgical exeresis of the left hemimandibula with disarticulation. **Conclusions:** the clinical evolution during the whole time lapsed until present and five years of survivorship, demonstrated an accurate procedure and all the necessary resources were used. The treatment with chemotherapy and radiotherapy was during the year of evolution.

DeCS: DERMOIDE CYST; FIBROMA; INFANT; CELL PROLIFERATION; CASE STUDIES

INTRODUCCIÓN

Muchos tipos de células mesenquimales pueden diferenciarse en fibroblastos. Existe un grupo mal definido de hiperplasia de células fibroblásticas, denominada fibromatosis que varían desde la cicatriz queloidea postinflamatoria hasta fibrosis no neoplásica, que abarca lesiones intermedias entre fibromas, fibrosarcoma que ha falta de un término más adecuado se denomina fibromatosis agresiva (tumores dermoides). ¹

A pesar de su designación, esta lesión benigna, rara, tenazmente infiltrativa y con alto riesgo de recurrencia no es considerada una neoplasia metastásica. ¹⁻⁴ Se le sitúa en la interfase entre una proliferación exuberante benigna y un fibrosarcoma de bajo grado. Se origina en el tejido conectivo de soporte y en la aponeurosis del músculo esquelético, por lo que es sinónimo de fibromatosis músculo aponeurótica.

Generalmente aparece como un tumor solitario y puede estar en relación con el síndrome de Gardner.^{1,2}

Las investigaciones sobre su causa son de muy pocos conocimientos y aún se considera un enigma. Algunos estudios sugieren la posibilidad de algún defecto genético.¹⁻³ Otras correlaciones apoyan el posible papel del traumatismo⁴ y la estimulación estrogénica como causa de esta lesión.^{5,6}

A simple vista la fibromatosis agresiva aparece firme y fuertemente colagenizada, infiltra a los músculos, tendones, cápsula articular, tejido celular subcutáneo y muy raramente invade el hueso.¹⁻³

Histológicamente asemeja un fibrosarcoma de bajo grado de malignidad, por lo que se puede decir que tiene gran importancia su diferenciación con los sarcomas. En comparación con los fibrosarcomas malignos la fibromatosis agresiva posee bordes mal definidos por lo que es difícil de reseccionar quirúrgicamente, además puede englobar los vasos los nervios vecinos en tanto que los fibrosarcomas desplazan estas estructuras a un lado. La fibromatosis agresiva puede alcanzar dimensiones considerable, y con frecuencia restringe el movimiento articular.^{1,2}

La agresividad es similar a la de un fibrosarcoma maligno, por esta razón algunos expertos opinan que la fibromatosis agresiva puede ser un fibrosarcoma de bajo grado que pierde su potencial de dar metástasis,² mientras que otros plantean que la diseminación metastásica de esta enfermedad debe ser interpretada como una confusión con un sarcoma de bajo grado.¹ La fibromatosis constituye unas enfermedades pseudotumorales poco frecuentes cuya presentación en el maxilar es excepcional.⁷ La baja incidencia de esta enfermedad en nuestro medio es el motivo para la elaboración de esta investigación.

CASO CLÍNICO

Lactante de 11 meses de edad, femenina, mestiza; desde los dos meses de edad comenzó a presentar aumento de volumen en la región facial izquierda, por lo que estuvo hospitalizada durante dos meses en el Hospital Pediátrico de Santiago de Cuba, posteriormente remitida para el INOR en La Habana donde permaneció por seis meses sin llegar a un diagnóstico definitivo. Posteriormente acude a la consulta de oncología del Hospital Provincial Pediátrico de Camagüey, se realiza una junta médica conjuntamente con los servicios de cabeza y cuello de nuestro Hospital Provincial

Oncológico, donde se decide realizar biopsia incisional, la cual arrojó como resultado histológico una fibromatosis pseudosarcomatosa. (Figura 1)

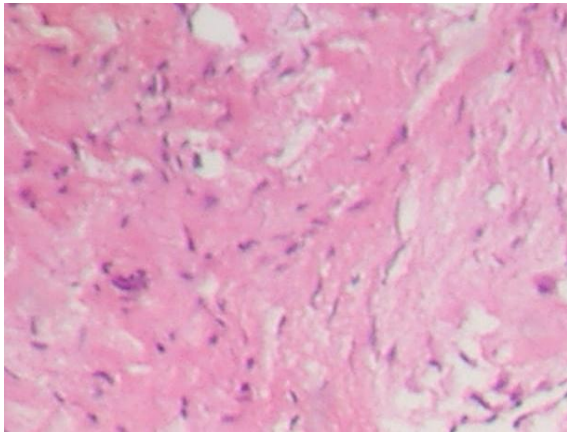


Figura 1. Imagen panorámica del tumor, se observa la presencia de células alargadas discohesivas de aspecto benignas

Se indica Tomografía Axial Computarizada de cráneo y región facial, para determinar las dimensiones y extensión de la lesión, en la cual se observó que la tumoración de la hemicara izquierda infiltraba la rama horizontal de la mandíbula y su porción ascendente. Se decide intervenir quirúrgicamente a la paciente. (Figura 2)

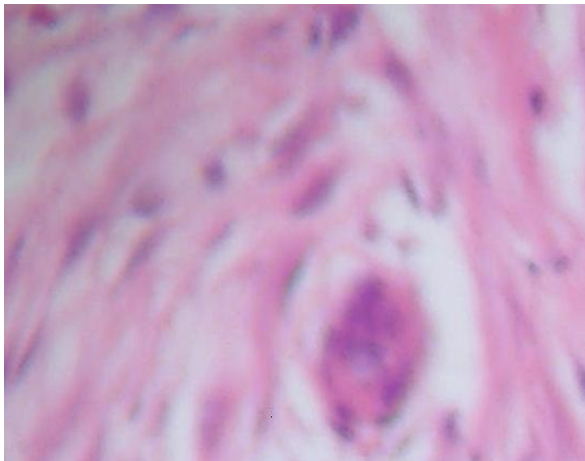


Figura 2. Microfotografía de un campo a mayor aumento con presencia de células fusiformes, alargadas con núcleo polarizado hacia los extremos típicos de la fibromatosis

Se realizó resección total de la tumoración con hemimandibulectomía izquierda y desarticulación, sólo quedó libre la región del cóndilo. (Figura 3)

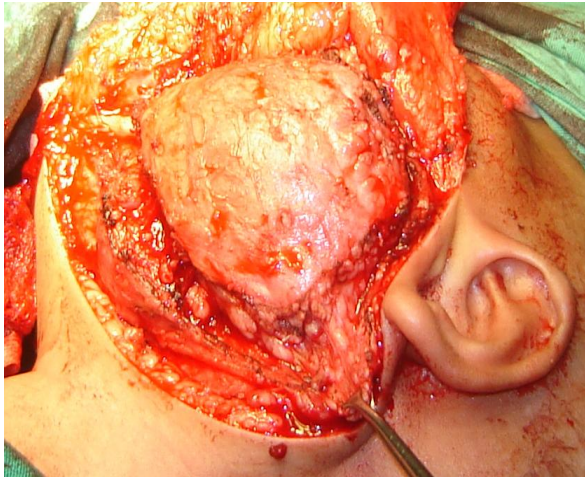


Figura 3. Imagen panorámica de la masa tumoral adherida al músculo masetero izquierdo

No ocurren complicaciones en el transoperatorio, y la evolución posterior fue satisfactoria. (Figura 4)



Figura 4. Imagen de la pieza anatómica extraída, se observa componente óseo que corresponde con fragmento de la mandíbula

Luego de cuatro años de la operación la paciente se encuentra en perfecto estado de salud, sin recidiva tumoral. (Figura 5)



Figura 5. Foto de la paciente cinco años después del tratamiento quirúrgico

Los estudios de laboratorio mostraron al ingreso:

Hemograma con diferencial

Hb: 114 g/L No alteraciones hemáticas

HTO: 0.36 L/L

Leucocitos (conteo global): $10,7 \times 10^9 /L$

Leucocitos (conteo diferencial):

Polimorfonuclear neutrófilo: 0.69, Linfocitos: 0.30, Eosinófilos: 0.01

Plaquetas: adecuadas en número y forma

Reticulocitos: 15×10^{-3}

Hierro sérico: 31 mmol/L

Eritrosedimentación: 7 mm/h

Glucemia: 3.3 mmol /L

Creatinina: 135 mmol/L

TGP: 9 UI

VDRL no reactivo

HIV: negativo

Biopsia: presencia de células alargadas discohesivas de aspecto benignas con núcleo polarizado hacia los extremos típicos de la fibromatosis.

DISCUSIÓN

Los tumores miofibrosos son raros, representan el 12% de todos los tumores de tejidos blandos en niños, de los cuales el 76% fueron considerados benignos. Se presentan más comúnmente en las extremidades (44%), seguidas del tronco (29%) y la región de la cabeza y cuello (25%). Dentro de este grupo de afecciones tenemos la fascitis nodular, fibromatosis pseudosarcomatosa o fascitis pseudosarcomatosa, que se presenta como un nódulo tumoral subcutáneo poco común, de superficie dura y firme, de color gris o rosada, que puede aparecer en cualquier parte del cuerpo incluyendo labios y cavidad oral. Sólo entre un 5-15% asientan en el territorio maxilofacial, con predilección por las regiones malar y mandibular. Su causa es incierta, y en la mayoría de los casos no aparecen antecedentes importantes; aunque se localización en zonas prominentes del macizo facial (ángulo y cuerpo mandibular y el cigoma) pudiera tener cierta relación con traumas consecutivos sobre dichas regiones.^{8, 9} Con la paciente coincidimos con otros autores en cuanto a la localización y características de la lesión.

8-11

El sitio de presentación más frecuente son las extremidades (44%), seguidas del tronco (29%) y la región de la cabeza y cuello (25%). La relación de presentación hombre: mujer es de 1.8:1. La edad promedio de presentación es de siete años.¹⁰ En estudio se encontró que la lesión en los primeros meses de edad correspondió a la bibliografía revisada; que plantea que el 50% de los casos se diagnostican en el primer año de vida y el 70% en la primera década. El 90% de las miofibromatosis infantiles benignas se presentan antes de un año de edad, mientras que el 70% de las fibromatosis agresivas ocurren en la segunda década.^{11,12}

En la investigación desde el punto de vista evolutivo y según el crecimiento tumoral se mostró rapidez de crecimiento en un pequeño periodo de tiempo, resultados similares con otros autores¹² encontraron estudios similares característica clínicas pero lesiones de crecimiento lento en resumen su localización superficial, a expensas de tejido celular subcutáneo o fascia muscular el crecimiento rápido son detalles muy característicos.^{13,}

¹⁴ La paciente presentó una lesión única de rápida evolución de localización profunda.

El tratamiento de elección lo constituye la resección quirúrgica completa de la tumoración, para evitar la persistencia de restos o la recidiva de la misma.^{8, 9} A parte de la resección quirúrgica se utilizó quimioterapia y radioterapia, por lo cual se logró una sobrevida de cinco años y más.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rosemberg A. Sistema esquelético y patología tumoral de los tejidos blandos. En: Cotrán RS, Kumar V, Collins R, editores. Patología Estructural y Funcional. 6ta ed. España: McGraw Hill Interamericana; 2000.p.1308-9.
2. Edmonton A. Tratado de Cirugía Ortopédica. México: Editorial Panamericana; 1996.
3. Tan YY, Low CK, Chong PY. A case report on aggressive fibromatosis with bone involvement. Singapore Med J. 1999 Feb; 40(2):111-2.
4. Abrams GD. Disturbances of growth, cellular proliferation and differentiation. En: Price SA, Wilson LM. Pathophysiology. Clinical concepts of diseases processes. 4th ed. Mosby: International; 1992.p.94-5.
5. Tejpar S, Mollet F, Li C, Gonder JS, Michils G, Dal Cin P. Predominance of beta-catein mutations and beta dysregulation in sporadic aggressive fibromatosis(desmoid tumor). Oncogene. 1999 Nov; 18(47):6615-20.
6. Colon KC, Brennan MF. Sarcoma de partes blandas. En: Gerald P, Murphy MD, editores. Oncología Clínica. Manual de la American Cancer Society. 2da ed. Washington DC: OPS; 1996.p.498-505.
7. Gómez JR. Manejo de las lesiones del cuello. Rev cirg oral máxilofacial. 2000; 22(1):41-4.
8. Duteille F, Dautel G, Sommelet D. Desmoid Tumor of the hand. J Hand Surg. 1999 Oct; 24(5):628-30.
9. Higaki S, Tateishi A, Ohno T, Abe S, Ogawa K, Lijima T. Surgical Treatment of extra-abdominal desmoid tumor (aggressive fibromatosis). Int Orthop. 1995; 19(6):383-9.
10. Enzinger F, Weiss S. Soft Tissue Tumors. 4ta ed. Mosby: International; 2001.
11. Franzese C. Infantile myofibromatosis: Unusual Diagnosis in an older child. Int J pediatric Otorhinol. 2005; (6):865-8.
12. Eze N. Solitary infantile myofibroma compromising the airway. Int J pediatric Otorhinol. 2004; (7):1533-7.
13. Hatzidaki L. Infantile myofibromatosis with visceral involvement and complete spontaneous regression. J Dermatol. 2001; 28:379-82.
14. Herman B. Lipofibromatosis presenting as a pediatric neck mass. Int J pediatric Otorhinol. 2004; 68:1545-9.

Recibido: 8 de septiembre de 2010

Aprobado: 13 de octubre de 2010

Dr. Lisandro Vila Martinez. Email: lmvilas@finlay.cmw.sld.cu