

Fibroma Desmoplásico: tumor benigno, con alto potencial de infiltración local.

Desmoplastic Fibroma: benign tumor, with high local infiltration capacity.

Autores

Dra. Gabriela Cueto Rostom

Residente de 3° año de la especialidad de CBMF de la Facultad de Odontología de la UdelAR.

Dr. Augusto Robano Navatta

Coordinador del Servicio de Cirugía Buco Máxilo Facial del Hospital Emilio Penza de Durazno, Uruguay.

Entregado para revisión: 4 de abril de 2016
Aceptado para publicación: 4 de junio de 2016

Resumen

El Fibroma Desmoplásico es una neoplasia benigna del tejido conjuntivo que tiene alta capacidad de infiltrar los tejidos adyacentes. En este artículo se presenta un caso clínico de una paciente de 3 años de edad con un fibroma desmoplásico en la región sinfisaria y en el cuerpo mandibular. El tratamiento fue la hemimandibulectomía y la colocación de injerto óseo autólogo y placa de reconstrucción. Se realizó una revisión de la literatura de este tumor benigno poco frecuente de la región maxilo facial.

Palabras clave: fibroma desmoplásico, mandíbula, maxilar.

Abstract

Desmoplastic Fibroma is a benign connective tissue tumor with high local infiltration capacity. This article presents a case of a 3-year-old girl who presented a desmoplastic fibroma in the mandible symphysis and body. The treatment was radical resection and placement of an autologous bone graft and reconstruction plate. A review of the published literature was done respect to this rare benign tumor of the maxillofacial region.

Key words: Desmoplastic fibroma, mandible, maxilla.

INTRODUCCION

El fibroma desmoplásico intraoseo es un tumor miofibroblástico que comprende el 0,06% de todos los tumores óseos y 0,3% de todos los tumores benignos del hueso (Sandrini et al, 2007). Es uno de los tumores óseos menos frecuentes, representa la contraparte ósea de la fibromatosis o tumor desmoide de tejidos blandos. Estas manifestaciones de fibromatosis agresivas fueron descritas por primera vez por Jaffe en 1958, que encontró esta patología en diferentes huesos de la economía, como la tibia, la escápula o el fémur (Sandrini et al, 2007). El primer caso publicado de fibroma desmoplásico en mandíbula se atribuye a Griffith e Irby en 1965 (Errol et al, 2009). Desde esa fecha se han publicado varios casos en diferentes localizaciones. A pesar de ser benigno, se ha reportado una alta tasa de recidiva debido a su crecimiento agresivo (Shekhar et al, 2011; Schneider et al, 2009).

REVISIÓN DE LA LITERATURA

Hasta el presente, menos de 200 casos de Fibroma Desmoplásico han sido reportados en la literatura en todo el mundo y casi 100 de ellos situados en los maxilares (Averna et al, 2011). Para el siguiente trabajo se revisó la literatura científica relacionada a las palabras claves: desmoplastic fibroma, mandible, maxilla en la base de datos de Pub med y se limitó el período de búsqueda de artículos existentes del 2000 a la fecha.

La etiología del Fibroma Desmoplásico es desconocida. Sin embargo, el trauma, factores genéticos y endocrinos han sido sugeridos como posibles causas (Shekhar et al, 2011).

Si bien el Fibroma Desmoplásico intraóseo puede ocurrir en cualquier hueso de la economía, la mandíbula es la localización más frecuente (22%), seguida del fémur (15%), huesos pélvicos (13%), radio (12%) y tibia (9%) (Shi et al, 2008). En la mandíbula la zona de cuerpo, rama ascendente y ángulo mandibular son los sitios más afectados y en los huesos largos la zona metadiáfisiaria (Iatrou et al, 2008).

Con respecto a la edad, en la literatura existen reportes de casos con pacientes de todas las edades, desde 6 meses hasta 60 años de edad, pero la primera, segunda y tercera década de vida son las más representadas (Schneider et al, 2009). Casi el 90% de los pacientes es menor de 30 años al momento del diagnóstico (Said-Al Naief et al, 2006).

El género no se considera un factor de riesgo ya que la mayoría de los autores afirma que no existe diferencia entre hombres y mujeres (Schneider et al, 2009). Sin embargo algunos autores indican una pequeña predominancia por género masculino (Averna et al, 2011) y otros una leve predominancia femenina (Said-Al Naief et al 2006).

Los signos y síntomas reportados son variados. Estas lesiones en los maxilares se presentan generalmente como un aumento de volumen lento e indoloro (Shekhar et al, 2011). Sin embargo algunos autores han registrado ocurrencia de dolor e inflamación como características asociadas (Shekhar et al, 2011). También se ha reportado que causa migración dentaria (Errol et al, 2009), reabsorción radicular (Mir-Mari et al 2011), disfagia (Averna et al, 2011) y dificultad en apertura bucal (Iatrou et al, 2008). En algunos casos localizados en el maxilar puede causar sinusitis recurrente y proptosis del globo ocular (Escalera et al, 2010).

A la palpación la lesión es usualmente de consistencia firme y la mucosa que la recubre es de apariencia normal (Shekhar et al, 2011).

En general, las características imagenológicas no son específicas. Radiográficamente se observa una lesión hipodensa (radiolúcida), osteolítica y con más frecuencia multiloculada que uniloculada (Averna et al, 2011). El diagnóstico diferencial de esta lesión incluye: ameloblastoma, mixoma odontogénico, quiste óseo aneurismático, fibroma condromixoide, hemangioma central, fibroma juvenil osificante y granuloma eosinófilo (Gondak et al, 2013; Wippold et al, 2005).

De acuerdo a Said Al Naief y colaboradores, se ve una interrupción franca de la cortical ósea en el 30% de los pacientes, imitando lesiones más agresivas como osteosarcomas. La tomografía computada es de utilidad para establecer los límites de la lesión y el involucramiento de la cortical ósea (Gondak et al, 2013).

La resonancia magnética contribuye poco al diagnóstico diferencial. Sin embargo, permite visualizar muy bien la separación de hueso normal con el patológico, lo que es muy valioso para la planificación quirúrgica (Said-Al Naief et al, 2006).

Debido a que no se puede llegar a un diagnóstico definitivo por los signos clínicos y radiográficos se debe realizar el estudio anátomo-patológico, el cual nos dará el diagnóstico certero.

Se recomienda realizar una biopsia del centro de la lesión más que de la periferia para evitar malinterpretar la presencia de tejido óseo reaccional como osteoide, lo cual nos puede llevar al diagnóstico errado de lesión benigna fibro ósea u osteosarcoma (Gondak et al, 2013).

Histológicamente se observa variabilidad celular con fibroblastos, miofibroblastos de forma fusiforme mostrando nucléolos uniformes sin plemorfismo ni atipias y raras figuras mitóticas distribuidas en un estroma denso de fibras colágenas (Gondak et al, 2013). La ausencia de cápsula y la infiltración de los tejidos adyacentes son dos características de este tumor (Iatrou et al, 2008). Se debe hacer diagnóstico diferencial con el fibrosarcoma de bajo grado el cual a veces es difícil (Templeton et al, 1997). Kwon y col. indican que un tumor caracterizado por aumento de celularidad va a tener mayor tendencia a recurrir. La inmunohistoquímica tiene un rol limitado para distinguir el fibroma desmoplásico de otras neoplasias miofibroblásticas (Iatrou et al, 2008). Sin embargo, algunos autores afirman que el análisis inmunohistoquímico puede ser útil para descartar una displasia fibrosa, miofibroma y fibrosarcoma (Gondak et al, 2013).

Se encontró informes de Fibromas Desmoplásicos asociados a pacientes con Esclerosis Tuberosa (Sandrini et al, 2007; Gondak et al, 2013; Vargas-Gonzalez et al, 2004). De hecho, los fibromas desmoplásicos están recientemente siendo considerados una de las manifestaciones orales de la esclerosis tuberosa en lugar de un hallazgo casual. La Esclerosis Tuberosa es una enfermedad hereditaria autosómica dominante, poco frecuente, que produce la formación de masas anormales en algunos órganos del cuerpo, como pueden ser: la retina, la piel, los pulmones, los riñones y el corazón. Generalmente también suele afectar al Sistema Nervioso Central (la médula espinal y el cerebro). Se da por la mutación de 2 genes TSC1 y TSC2. La tríada clásica que fue descrita por Vogt en 1908 comprendía: epilepsia, deficiencia mental y angiofibromas faciales. Las manifestaciones orales de esta patología sistémica incluyen: hipoplasia de esmalte, angiofibromas gingivales, paladar ojival,

úvula bífida, paladar hendido y labio leporino. En la bibliografía se encontró 8 casos de fibromas desmoplásicos asociados a Esclerosis Tuberosa, es por esto que se aconseja cuando encontramos un paciente con Fibroma Desmoplásico descartar que no presente una esclerosis tuberosa.

El pronóstico del Fibroma Desmoplásico depende de la extensión de la lesión y del tratamiento llevado a cabo. Algunos autores recomiendan la escisión y curetaje de lesiones de poca evolución sin invasión de los tejidos blandos, mientras otros prefieren una resección amplia con reconstrucción inmediata o retardada según el caso. De acuerdo a Chemili y col. la tasa de recurrencia no sólo depende del tipo de tratamiento quirúrgico, sino también del tipo histológico, afirman que los tumores con alta celularidad recidivan con más frecuencia (Chemili et al, 2009). Se recomiendan controles clínicos y radiográficos por al menos de 3 años debido a la alta tasa de recurrencia (Schneider et al, 2009).

El fibroma desmoplásico es un tumor benigno, con alta tasa de recidiva debido a su crecimiento agresivo.

A pesar de ser un tumor con alto potencial de invasión local sin capacidad metastásica existen casos con transformación maligna (Min et al, 2010). El reporte más recientemente publicado fue en el 2003, el cual describe una paciente que había sido tratada por un fibroma desmoplásico en fémur mediante curetaje, después de 16 años concurrió con recidiva de la lesión y el análisis anatopato-

lógico concluyó que era un osteosarcoma.

Existe solo un reporte de fibroma desmoplásico localizado en el mismo sector que nuestro caso (Errol et al, 2009), esto demuestra que la localización de la lesión en el sector anterior mandibular es relativamente infrecuente. Dicho caso fue descrito por Errol N. Reid y col. en el cual el tamaño de la lesión era de 1,5 cm de diámetro. El tratamiento que le realizaron fue la escisión simple bajo anestesia local y no tiene seguimientos clínicos, ni radiográficos, lo que es fundamental para evaluar el éxito del tratamiento realizado.

CASO CLÍNICO

Paciente de 3 años de edad, sexo femenino, nacida en el Departamento de Rivera, derivada al Servicio de

Cirugía Buco Maxilo Facial del Hospital de Durazno. El motivo de consulta fue aumento de volumen de reborde alveolar y fondo de surco vestibular de cuerpo y sínfisis mandibular derecha con alteración en la erupción dentaria. Asintomática. Sin antecedentes médicos personales ni familiares a destacar. Al examen clínico se observaba aumento de volumen en fondo de surco vestibular y reborde alveolar que se extendía desde mesial de pieza 84 a mesial de 81. La mucosa que la recubría era de aspecto normal. Signo de Vincent negativo. A la palpación es firme, indolora, sin límites definidos entre lesión y tejido óseo sano (Fig. 1).



Fig. 1: Aspecto clínico de la lesión.

La radiografía panorámica mostraba ausencia de pieza 83 y aumento de la brecha entre 82 y 84. Se observaba los gérmenes de los dientes permanentes incluidos, los límites de la lesión no estaban claramente definidos (Fig. 2).

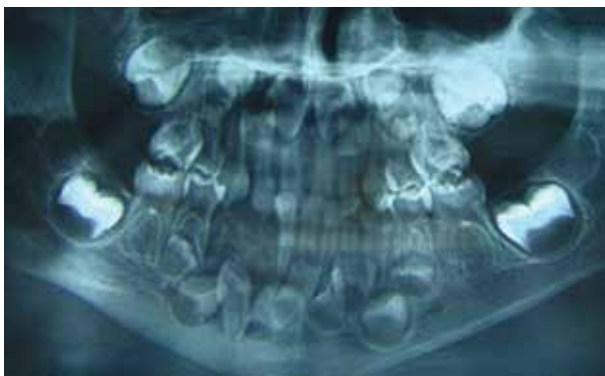


Fig. 2: Rx panorámica

En la tomografía computada se observa lesión lítica, expansiva con áreas hipodensas o radiolúcidas (multilocular). Hay expansión y adelgazamiento de tabla vestibular desde mesial de pieza 84 a mesial del 82, involucrando también la tabla lingual desde distal de 84 hasta pieza 73. La lesión abarca toda el espesor de la mandíbula desde oclusal a la basal, sin llegar a comprometerla (fig. 3). En noviembre del 2012 se realizó bajo anestesia general la biopsia incisional.



Fig. 3: TAC corte axial

La muestra fue enviada al Laboratorio de Anatomía Patológica de la Facultad de Odontología de la UdeLaR, el diagnóstico fue de: Fibroma Desmoplásico. El 21 de diciembre del 2012 se realizó resección mandibular con margen de seguridad de distal de pieza 84 a distal de pieza 73 con reconstrucción inmediata con injerto óseo autólogo de cresta iliaca y placa 2.0 locking (Fig. 4).



Fig. 4: Resección con márgenes y reconstrucción.

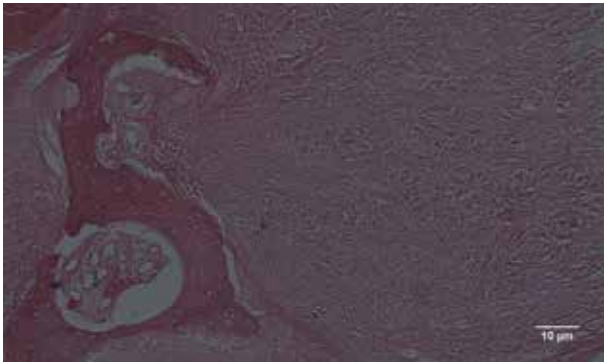


Fig. 5: Población fibroblástica en contacto con tejido óseo vital. HE

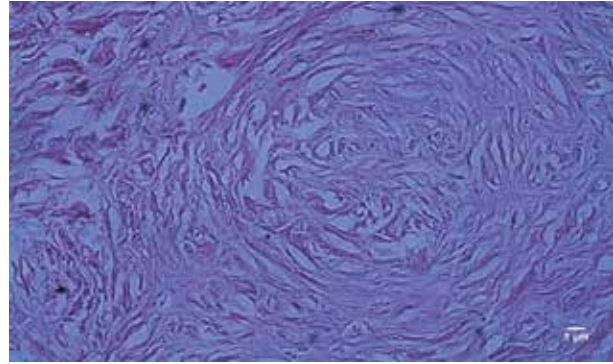


Fig. 6: Proliferación fibroblástica arremolinada y fibras colágenas en la periferia. HE 400x.



Fig. 7: Control Clínico post cirugía inmediato



Fig. 8: Control Clínico de 36 meses de evolución.

El informe de la pieza quirúrgica corroboró el diagnóstico de Fibroma Desmoplásico, los márgenes quirúrgicos de la muestra se encontraron libres de cambios neoplásicos

El resultado de la anatomía patológica reveló: Examen Macroscópico, fragmento de mandíbula de 50x30x22 mm de zona mesial del 46 a distal del 73, presenta piezas dentarias: molar permanente inferior derecho, segundo molar temporario derecho, espacio sin pieza dentaria, cuatro incisivos temporarios y caninos temporarios izquierdo y derecho. La tabla ósea vestibular presenta perforación y deformación de 20x20 mm en zona de 83-84. La pieza se mapea seccionándola en fragmentos identificando cada uno de ellos, para su evaluación histopatológica.

Examen Microscópico, histológicamente es un tejido que se dispone formando densas masas con fibroblastos fusiformes homogéneos de núcleos alargados y ovoides (Fig. 5).

Las células carecen de hiper cromasia, pleomorfismo o atipias y no hay figuras mitóticas. Las células están separadas por fibras de colágeno arremolinadas,



Fig. 9: Control radiográfico de 36 meses de evolución.

dispuestas en diferentes direcciones (Fig. 6).

El control clínico postoperatorio mostró un buen contorno facial sin alteración de la función motora. La radiografía panorámica de control post cirugía mostró una buena posición de la placa. (Fig. 7). La paciente se encuentra bajo control clínico-radiográfico con buen resultado funcional, estético y sin recurrencia de la patología a 36 meses de la cirugía (Fig 8 y 9).

DISCUSION

Variadas modalidades de tratamiento han sido utilizadas para el Fibroma Desmoplásico incluyendo cirugía, radiación y quimioterapia (Said-Al Naief et al, 2006).

Pero la última publicación de Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery del 2013 relata que existe consenso en el manejo de esta patología mediante la resección quirúrgica con márgenes de seguridad, ya que la radioterapia y la quimioterapia se reservan solo para pacientes seleccionados para tratamiento adyuvante en caso de margen positivo (Ferri et al, 2013). También pueden utilizarse técnicas de cauterización química y eléctrica en caso de recidiva locales con infiltración neural. Los únicos reportes de radioterapia como tratamiento primario de los Fibromas Desmoplásicos son en sitios extra gnáticos, y en pacientes que no dan consentimiento para la cirugía (Nag et al, 2003). Estos autores a pesar de haber utilizado la radioterapia consideran que el tratamiento de elección para los Fibromas Desmoplásicos es la resección quirúrgica con amplios márgenes (Nag et al, 2003). Otros autores no recomiendan la radioterapia y menos en niños, ya que se ha demostrado que sólo rara vez tiene éxito y, debido a su efecto potencialmente mutagénico, puede conducir al sarcoma postradiación (Said-Al Naief et al, 2006; Chemili et al, 2009).

El enfoque quirúrgico de la lesión ha sido un tema de discusión. Mientras algunos cirujanos prefieren el curetaje, otros prefieren la enucleación y otros recomiendan la resección con márgenes de seguridad. Iwa y col. reportaron que pacientes que habían sido tratados con resección con márgenes de seguridad no mostraron recurrencia de la enfermedad, mientras que la tasa de recidiva en aquellos pacientes tratados con enucleación fue de 20 a 40 % comparados con un 70 % de recurrencia en pacientes tratados solo con curetajes (Shekhar et al, 2011). Esto confirma la importancia de realizar la cirugía primaria con margen de seguridad (Ferri et al, 2013). Además se han reportado dificultades para la adecuada obtención de márgenes libres de células tumorales por la ausencia de capsula rodeando la lesión (Errol et al, 2009; Iatrou et al, 2008). Cuando hay signos de extensión al tejido óseo con invasión de los tejidos blandos adyacentes ha sido recomendado márgenes quirúrgicos más amplios de 2 a 3 cm (Iatrou et al, 2008). La mayoría de los autores que defiende la cirugía con márgenes de seguridad recomiendan siempre que se pueda restaurar el defecto en la misma cirugía, dándole la oportunidad, sobre todo en

pacientes jóvenes, de curar sin mayores cambios en apariencia ni implicaciones psicológicas (Iatrou et al, 2008; Ferri et al, 2013).

Ferri y col. presentaron 3 casos de grandes fibromas desmoplásicos con características similares al nuestro, con respecto a la edad, tamaño y tratamiento realizado. Se realizó manibulectomía y reconstrucción inmediata utilizando injerto libre de costilla del paciente con muy buenos resultados clínicos. Consideran que la costilla es una óptima opción para la reconstrucción en niños. Además la técnica es fácil y segura de llevar a cabo, con baja morbilidad y da una razonable restauración de la forma mandibular. Cuando el cóndilo es resecaado se puede utilizar el cartílago costal para remplazarlo, debido a su capacidad de crecimiento se puede esperar algún crecimiento de la mandíbula reconstruida lo cual mejora los resultados estéticos y funcionales, aunque es impredecible. La gran desventaja de esta técnica es la reabsorción ósea en el tiempo. Sin embargo esto puede ser manejado al final del crecimiento del paciente con otros injertos o con distracción osteogénica. Estos autores reservan la reconstrucción con injertos microvascularizados para los casos de tumores malignos cuando el periostio y los tejidos blandos deben ser incluidos en la resección y especialmente en pacientes adultos (Ferri et al, 2013).

CONCLUSIONES

El Fibroma desmoplásico es un tumor benigno raro con comportamiento agresivo local. El análisis histológico sigue siendo fundamental para el diagnóstico definitivo. La resección quirúrgica con márgenes de seguridad y la reconstrucción inmediata representa el tratamiento de elección al reducir la tasa de recidiva a cero y asegurar un correcto desarrollo máxilo facial en pacientes en crecimiento. Estos pacientes deben estar en control clínico radiográfico por varios años.

AGRADECIMIENTOS

Queremos agradecer a la Cátedra de Anatomía Patológica de la Facultad de Odontología de la UdelaR y al Dr. José Crestanello por la revisión del artículo. A todos nuestros compañeros de block quirúrgico y sala de cirugía del Hospital Emilio Penza de Durazno que colaboran día a día en el tratamiento de los pacientes.

REFERENCIAS

- Averna R, De Filippo M, Ferrari S, Bacchini E, Rossi C.** (2011). Desmoplastic fibroma of the mandible. *Acta Biomed*; 82(1):69-73.
- Chemili H, Karray F, Dhoub M, Makni S, Abdelmoula M. (2009). Fibrome desmoide mandibulaire: difficultés diagnostiques et thérapeutiques. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*; 110(4):239-41.
- Reid EN, Lawoyin DO, Suresh L, Longwe E.** (2009). Desmoplastic fibroma of the anterior mandible: case report and review of literature. *N Y State Dent J*; 75(3): 32-3.
- Licéaga Escalera C, Mosqueda Taylor A, Velázquez Gracia G, Ortiz Cruz EE.** (2010). Fibroma desmoplásico, reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac*; 32(1) 21-24.
- Ferri A, Leporati M, Corradi D, Ferri T, Sesenna E.** (2013) . Huge desmoplastic fibroma of the paediatric mandible: surgical considerations and follow-up in three cases. *J Craniomaxillofac Surg*; 41(5): 367-370.
- Gondak RO, Correa MB, da Costa MV, Vargas PA, Lopes MA.** (2013). Maxillary desmoplastic fibroma with initial symptoms suggestive of sinusitis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*; 116(6): e510-13.
- Iatrou IA, Theologie-Lygidakis N, Leventis MD. (2008). Case report: desmoplastic fibroma of the mandible in a child presenting with TMJ dysfunction. *Eur Arch Paediatr Dent*; 9(2):105-8.
- Min HS, Kang HG, Lee JH, Lee GK, Ro JY.** (2010). Desmoplastic fibroma with malignant transformation. *Ann Diagn Pathol*; 14(1):50-5.
- Mir-Mari J, Aguirre-Urizar JM, Berini-Aytés L, Gay-Escoda C.** (2011). Giant desmoplastic fibroma in the anterior zone of the maxilla. *J Craniofac Surg*; 22(6):2350-3.
- Nag HL, Kumar R, Bhan S, Awasthy BS, Julka PK, Ray RR.** (2003). Radiotherapy for desmoplastic fibroma of bone: A case report. *J Orthop Surg (Hong Kong)*; 11(1): 90–93.
- Said-Al-Naief N, Fernandes R, Louis P, Bell W, Siegal GP.** (2006). Desmoplastic fibroma of the jaw: a case report and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*; 101(1):82-94.
- Sandrini FA, do Egito Vasconcelos BC, Bessa-Nogueira RV.** (2007). Desmoplastic fibroma of the mandible in a child: case report. *Indian J Surg*; 69(6):254-6.
- Schneider M, Zimmermann AC, Depprich RA, Kübler NR, Engers R, Naujoks CD, Handschel J.** (2009) Desmoplastic fibroma of the mandible--review of the literature and presentation of a rare case. *Head Face Med*; 5: 25.
- Shekhar MG, Reddy RS, Ravikanth M, Lavanya R, Kumar M.** (2011). Desmoplastic fibroma of the mandible: case report and review of the literature. *Prim Dent Care*; 18(3): 115-8.
- Shi H, Wang P, Wang S, Yu Q.** (2008). Desmoplastic fibroma of the mandible. *Dentomaxillofac Radiol*; 37(7):408-11
- Templeton K, Glass N, Young SK.** (1997). Desmoplastic fibroma of the mandible in a child: report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*; 84(6): 620-3.
- Vargas-Gonzalez R, San Martin-Brieke W, Gil-Orduña C, Lara-Hernandez F.** (2004). Desmoplastic fibroma-like tumor of maxillofacial region associated with tuberous sclerosis. *Pathol Oncol Res*; 10(4):237-9.
- Wippold FJ 2nd, White FV, Jamroz G, Haughey B, Forsen J.** (2005). Desmoplastic fibroma of the mandible

Dr. Augusto Robano
 arobano@yahoo.com.br