

Fibroma desmoplásico de la mandíbula: un tumor de presentación muy infrecuente

Desmoplastic fibroma of the jaw: a rare kind of tumour

Sr. Editor:

El fibroma desmoplásico (FD) es un tumor óseo benigno de presentación muy infrecuente en pediatría, con un comportamiento benigno, aunque localmente agresivo.

Se presenta el caso clínico de un niño de 5 años de edad, que acudió al servicio de urgencias hospitalario por fiebre de 48 h de evolución. Estaba recibiendo tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico a 45 mg/kg/día, desde 5 días antes, por sospecha de flemón dentario. En la exploración física presentaba un buen estado general, y destacaba una notable tumoración mandibular izquierda (fig. 1), de consistencia dura y sin otros signos inflamatorios. Los datos del hemograma y la bioquímica básica mostraban una leucocitosis de 15.540/ μ l con el 75% de neutrófilos; la PCR (5,87 mg/dl) y los restantes parámetros eran normales. La radiografía simple (fig. 2) se informó como: imagen transparente en ángulo mandibular con finas láminas externas por reacción perióstica asociada, que afecta a las últimas piezas dentarias que aparecen como «flotando». En la ecografía se apreciaba una masa sólida de 5 x 3 cm con contornos irregulares e imágenes vasculares en su interior.

Con la sospecha diagnóstica de granuloma eosinófilo contra sarcoma de partes blandas, es remitido a su hospital de referencia para completar estudio y tratamiento. La tomografía computarizada (TC) mostró una lesión lítica, muy expansiva, en el ángulo y la rama ascendente de la mandíbula izquierda, con aspecto loculado y límites óseos preservados pero muy adelgazados. En la fase vascular había captación de contraste muy tardía y heterogénea, sin masa de partes blandas (fig. 2). El estudio histológico de la pieza biopsica evidenciaba una neoformación no productora de hueso, constituida por fibroblastos inmersos en una matriz de fibras de colágeno. La densidad celular era variable según el campo estudiado, al igual que la disposición de las fibras de colágeno. Las células tenían núcleos ovoideos, sin nucléolos, figuras mitóticas ni atipias.

Se realizó hemimandibulectomía izquierda y extirpación de la tumoración con preservación del nervio facial, y reconstrucción de la hemimandíbula extirpada con injerto de cresta ilíaca y costilla, colocándose *pins* de bloqueo intermaxilar.

El paciente se encuentra en seguimiento 12 meses después de la intervención, con buen estado general, sin signos de recidiva local y sin evidencia de hemiparesia facial.

El FD es un tumor óseo infrecuente; corresponde al 0,06% de todos los tumores óseos y el 0,3% de los tumores óseos benignos en la población general¹. Descrito por primera vez por Jaffe en 1958 como una entidad independiente², posteriormente fue incluido dentro del grupo de las fibromatosis (tumores desmoides), como su variante ósea. Ambos tumores muestran diferenciación miofibroblástica en las técnicas de tinción inmunohistoquímicas³, similitudes

que, además, se corroboran en estudios de citometría de flujo del ADN⁴. No obstante, actualmente los patólogos prefieren denominar a todas las variedades de fibromatosis con el nombre genérico de fibromatosis musculoesqueléticas, en vez de la obsoleta denominación de tumores desmoides⁵.

Es considerado clásicamente como un tumor benigno, aunque algunos autores lo clasifican de «semimaligno» debido a su capacidad infiltrativa local⁴. La localización mandibular es la más frecuente, seguida de pelvis y diáfisis de huesos largos. Otras localizaciones mucho menos frecuentes son: cuerpo vertebral, esternón, costilla, hueso temporal, hueso maxilar, clavícula y calcáneo^{2,4}.

De etiología desconocida, algunos autores consideran como factores de riesgo los traumatismos previos y determinados factores hormonales, aunque estas hipótesis no han podido ser confirmadas⁴. Recientemente se han descrito alteraciones citogenéticas en el tejido tumoral; queda por aclarar su contribución etiopatogénica⁶.

De la revisión bibliográfica se extrae que un 50% de los casos de localización maxilar y mandibular se presentan en población pediátrica, con una media de edad de 6 años; la mayor parte de ellos en los primeros 4 años de vida (46%), sin que haya un claro predominio de uno u otro sexo⁷. Localizados en la mandíbula, clínicamente se inician como una masa de consistencia dura, en gran parte de los casos indolora, de bordes lisos a la palpación, y que causa deformidad progresiva⁷.

Los hallazgos radiográficos son inespecíficos, se objetiva una lesión transparente, unilocular o multilocular, bien delimitada o algo irregular en su contorno, que puede tener un aspecto trabeculado como en «panal de abejas» y dar una imagen de «diente flotante» que, aunque indicativa, no es



Figura 1 Obsérvese la importante deformidad y asimetría facial.

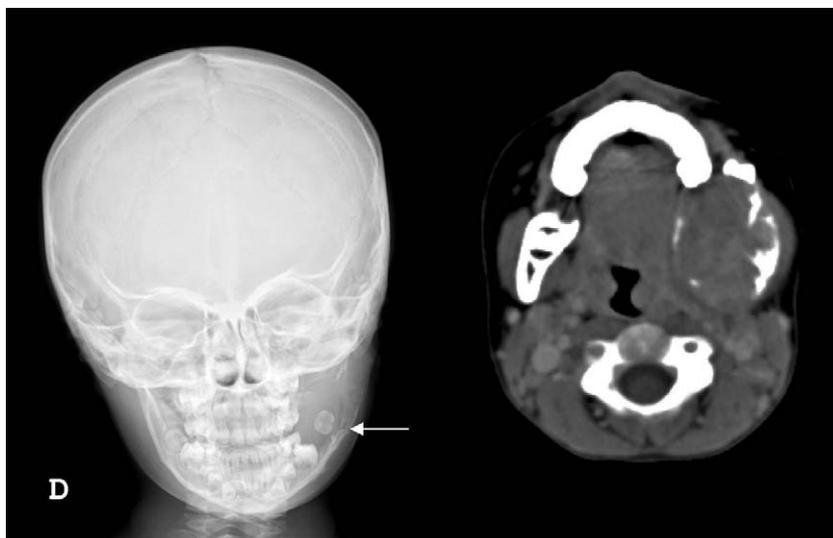


Figura 2 Imagen transparente con apariencia de «diente flotante» en la radiografía simple. Imagen lítica, expansiva con preservación de la cortical mandibular y ausencia de captación de contraste en la tomografía computarizada.

exclusiva de este tipo de tumor y localización^{2,7,8}. En la radiología, por su aspecto expansivo, puede simular un fibrosarcoma² e incluso ser difícil su distinción histológica en caso de fibrosarcomas de bajo grado⁴. La TC es útil para determinar la continuidad de la cortical del hueso, la invasión de partes blandas y la presencia de matriz ósea en su interior.

No suele requerirse ninguna otra prueba de imagen y en este punto, en espera del estudio biopsico, el diagnóstico diferencial se plantea con: rhabdomioma, fibrosarcoma, ameloblastoma, quiste óseo, granuloma eosinofílico, quiste óseo aneurismático, mixoma, granuloma de células gigantes, hemangioma intraóseo, hemangiopericitoma, fibroma no osificante y neurofibroma⁹. Histológicamente está compuesto por fibroblastos fusiformes homogéneos de núcleos alargados u ovoides. Las células carecen de hiper cromasia, pleomorfismo o atipias y no hay figuras mitóticas o son raras. Las células están separadas por fibras de colágeno.

Aunque el tratamiento es quirúrgico y se prefiere una resección con márgenes ampliados frente a la escisión local o el curetaje, que en los casos de localización maxilar y mandibular tienen unas recurrencias del 20 y el 70% respectivamente⁷, puede ser necesaria la quimioterapia sistémica adyuvante y/o técnicas de cauterización química y/o eléctrica ante recidivas locales con infiltración neural y localizaciones donde la cirugía no puede ser más agresiva y la radioterapia está contraindicada, especialmente, en niños^{3,10}.

El interés de este caso radica en su rareza de presentación en la población general y especialmente en la edad pediátrica; a la vez, se quiere actualizar los conocimientos sobre etiología, clínica, diagnóstico y tratamiento del tumor.

Bibliografía

1. Greenspan A, Remagen W. Lesiones fibrosas y fibrohistiocitarias. En: Greenspan A, Remagen W, editores. Tumores de huesos y articulaciones. 1.ª ed. Madrid: Marban libros; 2002. p. 205–45.

2. Urresola A, Sáez F, Canteli B, Elorriaga R, López-Duque JC. Fibroma desmoplásico óseo: a propósito de dos casos. Radiología. 2006;49:205–10.
3. Yoon SH, Kim SH, Shin YS, Ahn YW, Cho KG, Lee KB, et al. Desmoplastic fibroma of the skull in an infant. Childs Nerv Syst. 2006;22:176–81.
4. Böhm P, Kröber S, Greschniok A, Laniado M, Kaiserling E. Desmoplastic fibroma of the bone. A report of two patients, review of the literature, and therapeutic implications. Cancer. 1996;78:1011–23.
5. Rosai J. Soft Tissues. En: Rosai J, editor. Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. 9.ª ed. Edinburgh: Mosby; 2004. p. 2237–346.
6. Bernal K, Nelson M, Neff JR, Nielsen SM, Bridge JA. Translocation (2;11)(q31;q12) is recurrent in collagenous fibroma (desmoplastic fibroma). Cancer Genet Cytogenet. 2004;149:161–3.
7. Said-Al-Naief N, Fernandes R, Louis P, Bell W, Siegal GP. Desmoplastic fibroma of the jaw: a case report and review of literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 2006;101:82–94.
8. Flaitz CM, Coleman GC. Differential diagnosis of oral enlargement in children. Pediatr Dent. 1995;17:294–300.
9. Wippold II FJ, White FV, Jamroz G, Haughey B, Forsen J. Desmoplastic fibroma of the mandible in an infant. Pediatr Radiol. 2005;35:906–9.
10. Moorjani V, Stockton V. Desmoplastic fibroma with perineural extension. AJR Am J Roentgenol. 2005;185:1498–9.

J.M. Rius Peris^{a,*} y J. Ferrís i Tortajada^b

^aHospital General de Requena, Requena, Valencia, España

^bHospital La Fe de Valencia, Valencia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: riusjua@gmail.com (J.M. Rius Peris).