

See discussions, stats, and author profiles for this publication at: <https://www.researchgate.net/publication/11840213>

Oral paramandibular fibromatosis. Report of two cases.

Article in *Medicina oral: organo oficial de la Sociedad Espanola de Medicina Oral y de la Academia Iberoamericana de Patologia y Medicina Bucal* · February 1996

Source: PubMed

CITATION

1

READS

31

4 authors, including:



Miguel Penarrocha
University of Valencia

548 PUBLICATIONS 6,775 CITATIONS

SEE PROFILE

Some of the authors of this publication are also working on these related projects:



Atlas Of Immediate Dental Implant Loading [View project](#)



Hemostatic agents in Endodontic surgery [View project](#)

Fibromatosis paramandibular infantil

Presentación de dos casos clínicos

AUTORES:

Juan Manuel Mínguez (1)
Miguel Peñarrocha (2)
Jaime Bonet (3)
y Francisco Vera (4)

(1) Médico Adjunto de la Sección de Cirugía Maxilofacial.
Hospital Universitario Infantil La Fe de Valencia.

(2) Profesor Titular de Medicina Bucal. Director del Master de Cirugía e Implantología Bucal.
Facultad de Medicina y Odontología. Universidad de Valencia.

(3) Jefe de la Sección de Cirugía Maxilofacial. Hospital Universitario Infantil La Fe de Valencia.

(4) Profesor Titular de Anatomía Patológica. Facultad de Medicina y Odontología.
Universidad de Valencia. Jefe de Servicio de Anatomía Patológica II.
Hospital Universitario La Fe de Valencia.

FIBROMATOSIS PARAMANDIBULAR INFANTIL PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS

RESUMEN

Las fibromatosis de partes blandas constituyen a menudo un problema diagnóstico, especialmente dado en la edad infantil, debido al carácter celular de estos procesos que pueden inducir a pensar en la existencia de un fibrosarcoma. Presentamos dos casos de fibromatosis orales de partes blandas paramandibulares, comentándose los hallazgos histopatológicos y los diagnósticos diferenciales planteados.

Palabras clave: Fibromatosis oral paramandibular.

ORAL PARAMANDIBULAR FIBROMATOSIS REPORT OF TWO CASES

SUMMARY

Fibrous tumors and tumorlike lesions form a heterogeneous group of distinct entities, differing in biologic behavior, but being histologically very similar, thus presenting considerable difficulties in pathologic diagnosis. The problem of proper diagnosis is particularly critical in children, since fibrous tumors in this age group tend to be rather cellular and a misdiagnosis of fibrosarcoma may be made. We present two cases of paramandibular fibromatosis, with the histopathologic features and the differential diagnosis.

Key words: Oral paramandibular fibromatosis.

INTRODUCCIÓN

Las fibromatosis orales representan un heterogéneo grupo de lesiones proliferativas de carácter fibroso infiltrante local que pueden presentarse a cualquier edad. El espectro del comportamiento clínico es muy amplio. El problema de un diagnóstico acertado y precoz es particularmente crítico en niños, ya que los tumores fibrosos en este grupo de edad tienden a ser más celulares y puede realizarse erróneamente un diagnóstico de fibrosarcoma (1, 2).

Presentamos dos casos de fibromatosis oral paramandibular, en niños de corta edad. Se comentan los hallazgos histopatológicos, los posibles diagnósticos diferenciales, el tratamiento y la evolución de los casos.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Se trata de una niña de 3 años de edad, a la que hacía 9 meses los padres le habían notado la aparición de una tumoración en el cuerpo mandibular izquierdo, sin dolor local, ni signos inflamatorios. No existía el antecedente de trauma local previo. A la exploración se apreciaba una tumoración mandibular izquierda de 3 x 4 cm, de consistencia dura, formando cuerpo con la mandíbula desde delante del ángulo mandibular hasta línea media (Fig. 1). La cara externa de la mandíbula estaba libre en el fondo del vestíbulo y abombaba a nivel del borde inferior; la cara interna estaba insuflada. La tumoración no era dolorosa a la palpación.

La radiografía panorámica extraoral evidenció únicamente una zona de mayor radiolucidez mandibular izquierda en la zona de molares deciduales. La tomografía computarizada mostró una



Figura 1:
Caso 1. Imagen de la cara de la niña, donde se aprecia la tumoración submandibular izquierda.

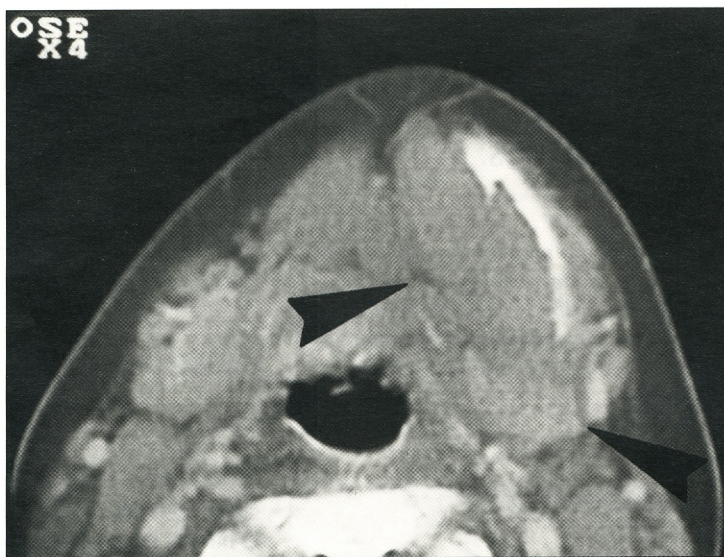


Figura 2A:
Caso 1. Tomografía computerizada mandibular, evidenciando la masa en la cara inferior mandibular, de densidad de partes blandas, de 4 x 2,5 cm (puntas de flecha).

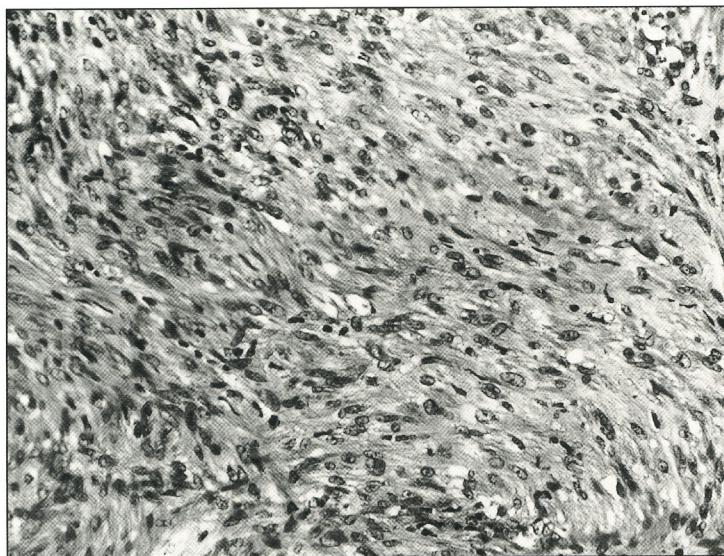


Figura 2B:
Microfotografía de la lesión mostrando la proliferación de elementos fibroblásticos dispuestos en haces desordenados (H-E, 125x).

masa situada en la cara inferior de la rama horizontal y el ángulo mandibular del lado izquierdo que desplazaba la piel y el tejido celular subcutáneo de dicha zona, y por la cara interna asimismo desplazaba la musculatura del suelo de la boca y de la faringe; con una densidad de partes blandas; la cortical interna mandibular mostraba imágenes líticas de erosión por el tumor (Fig. 2A).

Una biopsia de la lesión mostró una proliferación fibroblástica moderadamente celular; las células de hábito fibroblástico no mostraban mitosis, ni pleomorfismo. Se extirpó la tumoración mediante abordaje subángulomandibular, se localizaron los grandes vasos y se practicó preligadura de la arteria carótida externa; después se completó la disección de la tumoración, que estaba muy adherida a la cara interna de la mandíbula e incluso llegaba a erosionar la cortical en dos áreas. La anatomía patológica reveló que todo el material estaba formado de elementos fibroblásticos dispuestos en haces desordenados, con una celularidad fusiforme (Fig. 2B). Tras la intervención la paciente ha sido seguida durante siete años no mostrando signos de recidiva.

Caso 2

Se trata de una niña de 2,5 años, a la que sus padres detectaron desde hacía cuatro semanas una asimetría facial. A la exploración se palpaba una tumoración submandibular izquierda, no dolorosa a la palpación, de límites imprecisos y adherida a hueso. La radiografía panorámica extraoral no evidenció lesiones valorables. En la tomografía computerizada se observó una tumoración de partes blandas de 3,5 x 2,5 cm, bien delimitada, en la región submandibular izquierda, con extensión medial a la rama horizontal de la mandíbula, observándose irregularidad y esclerosis en su vertiente interna, con imágenes líticas de la cortical interna (Fig. 3A).

Bajo anestesia general, la tumoración se extirpó en bloque, despegándola de la cara interna de la mandíbula, que tenía la cortical usurada. El examen histopatológico mostró una lesión fibroma-

tosa compuesta de células fusiformes, sin actividad divisional; situadas en una matriz fibrosa de aspecto fascicular (Fig. 3B). Tras un seguimiento de dos años, la paciente continúa en buen estado y sin observarse recidivas.

DISCUSIÓN

La fibromatosis oral de tejidos blandos es una proliferación fibrosa benigna que puede conllevar problemas por su conducta agresiva y posible recurrencia. Afecta a niños y jóvenes y no tiene predilección por ningún sexo. Melrose y Abrams (3) refirieron tres casos y usaron el término «juvenil» (3) para hacer notar que las lesiones ocurrían en niños y adolescentes, mientras que el adjetivo «agresivo» enfatizaba un comportamiento biológico (4). Aunque según Vally y cols. (5) estas calificaciones son imprecisas e innecesarias.

La localización más frecuente de las fibromatosis orales de partes blandas es a nivel paramandibular. Vally y cols. (5) revisaron 28 casos publicados en la literatura y 13 de ellos fueron paramandibulares; asimismo, 2 de los 3 nuevos aportados por ellos tenían esta localización. La tumefacción es el síntoma más frecuente de estos pacientes y no suele ser una lesión dolorosa; únicamente 4 casos de los revisados por Vally y cols. (5) mostraron discreto dolor a la palpación, tal y como sucedió en uno de nuestros casos.

Pueden suscitar una reabsorción de la superficie ósea mandibular, especialmente en el borde inferior mandibular, y sólo en un caso se ha descrito invasión hacia el interior de la mandíbula (5). En nuestros casos se comprobó reabsorción del borde mandibular, y al extirpar la lesión el hueso aparecía rechazado por ésta, como usurado, pero no destrucción ni invasión ósea.

La histopatología muestra una lesión infiltrativa, no encapsulada, con un patrón de crecimiento fascicular. La lesión se compone de tejido conectivo bien diferenciado con fibroblastos compactos y uniformes, sin atipias celulares y pocas o ninguna mitosis y consi-

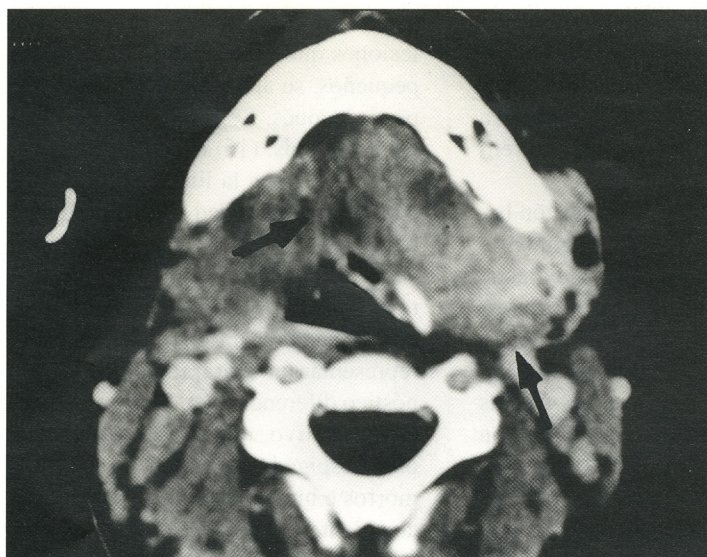


Figura 3A: Tomografía computerizada, muestra una tumoración de partes blandas de 3,5 x 2,5 cm, en región submandibular izquierda, con zonas internas de baja captación de contraste (flechas).

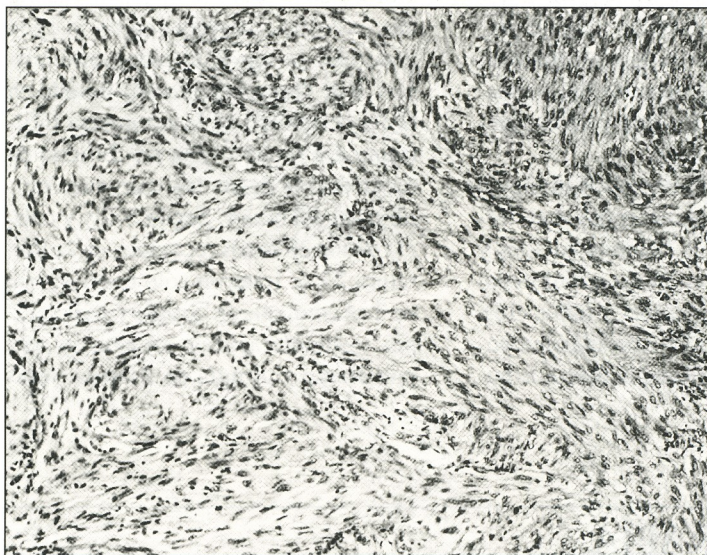


Figura 3B: Microfotografía de la fibromatosis, donde se aprecian células fusiformes, sin atipias ni mitosis, dispuestas en un estroma fibroso (H-E, 250x).

derables cantidades de colágena o reticulina separando las células tumorales. Cuando se produce la invasión del músculo pueden observarse células gigantes de origen muscular y espacios vasculares en hendidura no asociados a reacción inflamatoria (6-8).

Se plantea el diagnóstico diferencial de la fibromatosis de la cavidad oral, con el fibroma desmoplástico, la fascitis nodular y la miofibromatosis. Todas estas lesiones fibrosas agresivas localmente, que no provocan metástasis, deben siempre diferenciarse del fibrosarcoma, en especial de los bien diferenciados (1).

La fibromatosis de tejidos blandos referida también como tumor desmoide tiene su origen en las fascias o aponeurosis musculares. Lesiones similares en apariencia que se originan dentro del hueso se denominan fibromas desmoplásticos (5, 9-11). El fibroma desmoide o desmoplástico es un tumor muy infrecuente. Se manifiesta antes de los 20 años y aparece como una tumefacción dura fijada a la mandíbula y más rara vez en el maxilar superior. Radiológicamente presenta radiotransparencia, al principio cortical, pero que se centraliza rápidamente, de aspecto pseudoquistico, con límites precisos. En ocasiones

la cortical está rota y también pueden aparecer zonas de osteocondensación. Histológicamente consiste en una densa proliferación conectiva fibroblástica que constituye bandas y fascículos entrecruzados (12,13).

La fascitis nodular es una lesión benigna, probablemente un crecimiento fibroblástico reactivo, que se extiende como un nódulo solitario desde una fascia superficial hacia el tejido subcutáneo graso, o menos frecuentemente hacia el músculo subyacente. Las fascitis nodulares de cabeza y cuello fueron descritas con detalle por Werning (14), que reportó 41 casos en esta zona y revisó la literatura al respecto. La mayoría de las veces las lesiones eran subcutáneas, sobre la mandíbula o el cigoma, aunque también se presentaron lesiones intraorales. Histológicamente presenta un patrón de crecimiento nodular, con frecuencia circunscrito, suele mostrar tendencia infiltrativa y un componente inflamatorio (6).

Un tipo de fibromatosis histológico raro, la miofibromatosis infantil, se describe en los tejidos blandos bucales y hueso; puede ser solitario o multifocal y observarse en lactantes y niños (15). Es una proliferación fibroblástica benigna, las células tienen la forma de hu-

so con hábito de miofibroblastos. Son lesiones que suelen aparecer en niños pequeños, se aprecian cuando nacen o poco después. Son muy infrecuentes. Lingen y cols. (16) encontraron 32 casos referidos en la literatura. Se extirpan y la probabilidad de recurrencia es baja (17).

La diferenciación entre una fibromatosis y un fibrosarcoma bien diferenciado puede ser difícil y, en ocasiones, representar un serio problema de diagnóstico diferencial (3). El fibrosarcoma es infiltrativo, muestra un patrón «en punta espigada», los núcleos son pleomorfos e hiperromáticos y las mitosis abundantes y típicas (6).

En la fibromatosis oral de tejidos blandos el tratamiento es la extirpación quirúrgica conservadora. Es necesaria una excisión completa con un margen generoso de tejido clínicamente normal. Este requerimiento está basado en el conocimiento de la naturaleza infiltrante del proceso y la posibilidad de recurrencias desde los márgenes quirúrgicos del tumor. Según Vally y cols. (5) de los 28 casos recogidos en la literatura 23 se trataron sólo con cirugía; en 2 se combinaron cirugía y radioterapia, quimioterapia en un caso; y quimioterapia y cirugía en 2 casos. Aun-

que en algunos casos se ha referido curación con radio y quimioterapia (6); la radioterapia, en especial cuando hay afectación ósea, no está indicada por el riesgo de desarrollarse un sarcoma en el hueso irradiado.

En las fibromatosis orales de partes blandas en raras ocasiones se presentan recurrencias; de producirse suelen ocurrir en el primer año, aunque se han descrito hasta incluso 10 años después del tratamiento quirúrgico (3). Sin embargo, en pocas ocasiones se han realizado adecuados seguimientos para controlar las recidivas. Los tres pacientes referidos por Melrose y Abrams (6) fueron controlados 4,5 y 9 años, sin recidivas. De los 28 casos de la literatura analizados por Vally y cols. (5), con un seguimiento entre 6 meses y 21 años, se produjo una tasa de recurrencias del 22%. En ningún caso se describieron metástasis. Nuestros pacientes fueron controlados dos y siete años respectivamente sin presentar recurrencias.

CORRESPONDENCIA

Miguel Peñarrocha Diago.
Unidad Médico-Quirúrgica.
C/ Gascó Oliag, 1.
46020 Valencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shafer WG, Hine MK, Levy BM. Benign and malignant tumors of the oral cavity. En «A Textbook of Oral Pathology». Four Edition. Philadelphia, WB Saunders Company 1983; 86-229.
2. Fowler CB, Hartman KS, Brannon RB. Fibromatosis of the oral and paraoral region. *Oral Surg* 1994; 77: 373-86.
3. Melrose JR, Abrams AM. Juvenile fibromatosis affecting the jaws. Report of three cases. *Oral Surg* 1980; 49: 317-24.
4. Rodu B, Weathers R, Cambell W. Aggressive fibromatosis involving the paramandibular soft tissues. *Oral Surg* 1981; 52: 395-403.
5. Wally IM, Dent M, Altini M. Fibromatosis of the oral and paraoral soft tissues and jaws. *Oral Surg* 1990; 69: 191-8.
6. Regezi JA, Sciubba J. Lesiones del tejido conetivo. En «Patología bucal». Segunda Edición. México, Interamericana-McGraw-Hill 1995; 203-49.
7. Cawson RA, Eveson JW. I Diseases of nerves, muscles and connective tissues . En «Oral pathology and diagnosis». London, William Heinemann Medical Books 1987; 10.2-10.21.
8. Vickers RA. Tumores mesenquimatosos (de partes blandas) de la región oral. En «Thoma. Patología oral». Eds. Gorlin RJ, Goldman HM. Barcelona, Salvat 1984: 947-1011.
9. Bertoni F, Present D, Marchetti C, Bacchini P, Stea G. Desmoplastic fibroma of the jaw: The experience of the Instituto Beretta. *Oral Surg* 1986; 61: 179-84.
10. Makek M, Lello GE. Desmoplastic Fibroma of the Mandible: Literature Review and Report of Three Cases. *J Oral Maxillofac Surg* 1986; 44: 385-91.
11. Hietanen J, Lukinmaa PL, Calonius PE, Kassila O. Desmoplastic fibroma involving the mandible. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1986; 24: 442-7.

12. Freedman PD, Cardo VA, Kerpel SM, Lumerman H. Desmoplastic fibroma (fibromatosis) of the jawbones. *Oral Surg* 1978; 46: 386-95.
13. Aguirre JM. Tumores de los maxilares. En «Medicina oral». Eds. Bagán JV, Ceballos A, Bermejo A, Aguirre JM, Peñarocha M. Barcelona, Masson 1995: 503-14.
14. Werning JT. Nodular fasciitis of the orofacial region. *Oral Surg* 1979; 48: 441-6.
15. Vigneswaran N, Boyd DL, Waldron ChA. Solitary infantile myofibromatosis of the mandible. Report of three cases. *Oral Surg* 1992; 73: 84-8.
16. Lingen MW, Mostofi RS, Solt DB. Myofibromas of the oral cavity. *Oral Surg* 1995; 80: 297-302.
17. Sugatani T, Inui M, Tagawa T, Seki Y, Mori A, Yoneda J. Myofibroma of the mandible. Clinicopathological study and review of the literature. *Oral Surg* 1995; 80: 303-9.