

Hospital Pediátrico William Soler

FIBROMATOSIS MANDIBULAR PRESENTACION DE UN CASO

*Dr. Julio Valcárcel LLerandi. Avenida 45 núm. 6401 entre 64 y 66. Playa. Ciudad de La Habana. Teléfono: 202 50 84. gaval@infomed.sld.cu

** Dra. María del Carmen Fernández González. Avenida 45 núm. 6401 entre 64 y 66. Playa. Ciudad de La Habana. Teléfono: 202 50 84. gaval@infomed.sld.cu

*** Dra. Marisette Betancourt Núñez. Calle 37 núm. 2619. Playa. Ciudad de La Habana. Teléfono: 202 6596. mbetan@infomed.sld.cu

*Especialista Primer Grado Cirugía maxilofacial. *Master* en atención Urgencias Estomatológicas. Instructor cirugía maxilofacial.

**Especialista Primer Grado Estomatología General Integral. *Master* en Atención en Urgencias Estomatológicas. Instructor.

** Especialista Primer Grado Estomatología General Integral. Instructor en Estomatología General Integral.

RESUMEN

La fibromatosis constituye una entidad pseudotumoral poco frecuente, cuya presentación en el maxilar es excepcional. Se caracteriza por una gran agresividad local con tendencia a la recurrencia y por no metastatizar. Puede involucrar hueso o el tejido blando. Se presenta un paciente masculino de 2 años de edad, que acude a consulta con aumento de volumen en región mandibular derecha, de 4 meses de evolución, acompañado de dolor a la presión local. Radiográficamente, se observa amplia zona osteolítica a nivel del cuerpo mandibular que expande la cortical, la adelgaza y en diferentes zonas la destruye totalmente. Se realiza tratamiento quirúrgico bajo anestesia general.

El diagnóstico se correspondió con una fibromatosis de la mandíbula. Después de 5 meses se ha presentado una evolución satisfactoria sin recidiva.

Palabras clave: Fibromatosis, fibromatosis agresiva, pseudotumoral.

INTRODUCCION

La fibromatosis agresiva es una rara neoplasia de fibroblastos maduros dentro de una extensa matriz colágena. Están incluidos entre las proliferaciones fibrosas exuberantes y los fibrosarcomas de bajo grado.¹

La fibromatosis constituye una entidad pseudotumoral poco frecuente, cuya presentación en el maxilar es excepcional. Se caracteriza por una gran agresividad local con tendencia a la recurrencia y por no metastatizar.^{2,3,4}

Puede involucrar hueso o el tejido blando.⁵ La clínica es inespecífica. La queja más común es el dolor y la tumefacción de comienzo insidioso. No hay signos radiográficos característicos. En general, es una lesión expansiva, radiolúcida que expande la cortical y la adelgaza. Desde el punto de vista histológico. microscópicamente, el tumor se caracteriza por su abundancia en fibras colágenas separadas por fibroblastos fusiformes y, ocasionalmente, estrellados.⁶ La cirugía constituye el tratamiento más común. Algunos autores plantean tratamiento quirúrgico radical y reconstrucción mandibular con injertos.⁷ Sin embargo, particularmente, en niños, deben considerarse alternativas de tratamientos por su alta recidiva y por su compromiso en el crecimiento y desarrollo mandibular. Teniendo en cuenta lo infrecuente de su aparición en edades tempranas de la vida y su localización en la mandíbula, es que nos decidimos a reportar esta experiencia.

PRESENTACION DE CASO

Previo consentimiento informado a los padres sobre el tratamiento y publicación del caso, se presenta paciente masculino de 2 años de edad, color de la piel mestiza, quien acude a consulta de Maxilio Facial, por aumento de volumen de 4 meses de evolución en la región mandibular derecha, refiriendo la mamá crecimiento lento, sin dolor, fiebre u otra sintomatología. Al examen físico presentó aumento de volumen a nivel del cuerpo mandibular derecho,

que involucra región submandibular, piel normocoloreada, a la palpación consistencia dura, ligeramente doloroso a la presión. (Figura 1).

Examen Radiográfico

Al realizar la Tomografía Axial Computarizada, se observa amplia zona osteolítica a nivel del cuerpo mandibular que expande la cortical, la adelgaza y en diferentes zonas la destruye totalmente e invade tejidos blandos. (Figuras 2 y 3).

Ultrasonido

Por debajo del cuerpo mandibular derecho, se observa imagen compleja con tabiques bien definidos de 29,3 x 24,6 mm. Bajo anestesia general buco-traqueal, se realiza exéresis y curetaje de la lesión, a través de incisión submandibular.

Diagnóstico Histopatológico

Fibromatosis Mandibular. Después de 5 meses de tratamiento, ha presentado una evolución satisfactoria sin recidiva de la lesión.

CONCLUSIONES

- La fibromatosis puede afectar la mandíbula en edades tempranas de la vida.
- El tratamiento quirúrgico conservador constituye una alternativa en el paciente de edad pediátrica, sin interferir en el crecimiento y desarrollo mandibular.

ABSTRACT: Mandible fibromatosis: A case presentation.

The fibromatosis constitutes some entities not very frequent pseudotumors whose presentation in the maxillary one is exceptional. They are characterized by a great local aggressiveness with tendency to the recurrence and for none metastasize it can involve bone or the soft tissue. A 2 year-old masculine patient is presented that goes to consultation with increase of volume in region right mandible, of four months of evolution, accompanied by pain to the local pressure. Radiography is observed wide area osteolysis at level of the body mandible that expands the cortical one, it loses weight it and in different areas it destroys it totally. He is carried out surgical treatment under it general

anesthetizes. Diagnosis, Fibromatosis of the jaw. After five months you evolution has presented a satisfactory evolution without relapse.

Key words: Fibromatosis, aggressive Fibromatosis, pseudotumoral.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Alvarez JA, Vaticon R, Lobato RF. Desmoid Tumor: A simple problem with severe sequelae. Rev. Esp. Enferm Dig. 1995;87 (8):605-7.
2. García-Perla P, Gutiérrez JL, Fernández A, Hernández JM, Mayorga F, Infante P, García A. Fibromatosis agresiva de maxilar superior. Revista española de cirugía oral y maxilofacial: ISSN 1130-0558. 2000;22 (1):41-44.
3. Casas Fundora R, Fuentes Díaz L, Díaz JR. Tumor desmoide extrabdominal. Presentación de un caso. Revista Electrónica Archivo Médico de Camagüey. 2000;4(2).ISSN 1025-0255.
4. De Riu G, Meloni SM, Raho MT, Tullio. Journal of cranio-maxillo-facial surgery. 2006;34 (3):168-172 (26 ref.).
5. Jebblaoui Y, Bouguila J, Haddad S, Helali M, Zaïri I, Zitouni K, Mokhtar M, Adouani A. Mandibular aggressive fibromatosis. Rev Stomatol Chir Maxillofac. Apr, 2007;108(2):153-5; Epub: Mar 12, 2007.
6. Krokidis M, Raissaki M, Mantadakis E, Giannikaki E, Velegrakis G, Kalmanti M, Gourtsoyiannis N. Infantile fibromatosis of the mandible: a case report Dentomaxillofac Radiol. Mar,2008;37(3):167-70.

7. Seper Laszlo B, Vormoor, JC, Ulrich Kleinheinz, J. Agressive fibromatosis involving the mandible-Case report and review of the literature. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, & Endodontics. Jan 2005;99(1):30-38;.

ANEXOS



Fig. 1. (Aumento de volumen mandibular)

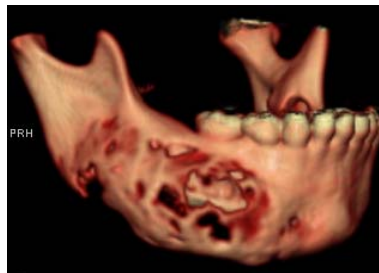


Fig. 2. (Reconstrucción 3D)



Fig. 3 (TAC)