



Miofibroma intraóseo de la región del cuerpo y ángulo mandibular. Reporte de un caso clínico

María Iliana Picco Díaz,* Erick Carrillo Terán,** Mauricio González Rebattú y González,**
María de Lourdes López Haro,** Jorge Ramírez Melgoza,** Mario Alberto Lagunes López***

RESUMEN

El miofibroma es un tumor benigno que se manifiesta de manera más frecuente como una lesión solitaria derivada de miofibroblastos. La mayoría de las lesiones que se han reportado en la literatura son en tejidos blandos, sólo se han reportado unos pocos casos dentro de la mandíbula. Cuando se encuentran en tejidos blandos se diagnostican con mayor frecuencia en niños y en mujeres. Las lesiones intraóseas se dan en su mayoría en hombres y personas de mayor edad. Los pacientes con miofibroma de la mandíbula se presentan con un aumento de volumen asintomático, acompañado por una masa intrabucal de tejido blando con mucosa de aspecto normal, lo cual es resultado de perforación de las corticales óseas por el tumor central. El tiempo de evolución puede variar de unos pocos días a varios años. Presentamos un caso de miofibroma en cuerpo y ángulo mandibular y su tratamiento.

Palabras clave: Miofibroma, miofibroblastos.

SUMMARY

Myofibroma is a benign tumor that manifests as a solitary lesion, it is derived from myoblasts. Most of the reported lesions in literature are in soft tissues, there have only been a few cases reported within the mandible. When found in soft tissues, they are more frequently diagnosed in children and women. Intraosseous lesions are more commonly encountered in men and older people. Patients with mandibular myofibroma present with an asymptomatic swelling accompanied by an intraoral mass of soft tissue with a normal appearance mucosa overlying it, which is the result of cortical plate perforation by the central tumor. Evolution time can range from a few days to several years. We present a case of myofibroma in the mandibular angle and body and its treatment.

Key words: Myofibroma, myofibroblasts.

INTRODUCCIÓN

El miofibroma es un tumor benigno que se manifiesta de manera más frecuente como una lesión solitaria, y en menor grado como lesiones multicéntricas. Los sitios que se ven afectados en ambas situaciones son por lo regular la dermis, subdermis y los tejidos de músculo estriado, principalmente en la cabeza y cuello. Se deriva de los miofibroblastos, los cuales se han implicado en un gran número de condiciones patológicas de los tejidos blandos, como cicatriz hipertrófica, enfermedades fibrocontráctiles y como una pieza clave en la reacción estromal a los tumores epiteliales. Ahora se reconocen y clasifican las lesiones miofibroblásticas verdaderas en cuatro grupos: lesiones reactivas, tumores benignos, fibromatosis localmente agresiva y sarcomas con diferenciación miofibroblástica.¹

También se pueden ver afectados los pulmones, riñones, páncreas y tracto gastrointestinal. En el tipo multicéntrico también se pueden afectar los huesos. Aunque los tumores son raros, la mayoría de ellos se encuentran en la región craneofacial. Sólo se han descrito pocos casos de esta lesión en la mandíbula. En la literatura se ha reportado la localización de las lesiones, siendo mayor en el cuerpo de la mandíbula (53%), en el cuerpo y la rama ascendente (27%) y en la región anterior (20%).²

Se encuentran publicados más de 100 casos de miofibroma en los tejidos blandos, ya sea solitarios o multicéntricos; pero hay menos de 40 casos reportados de manera intraósea.^{1,3}

Éste es un tumor que se diagnostica con más frecuencia en niños menores de dos años (media 7.2 años) con predilección por el género masculino 2.3:1. Las características con las que se presenta varían considerablemente para el miofibroma de la mucosa oral, con frecuencia se diagnostica en un grupo de edad mayor (21.7 años) con predilección por el género femenino (1.6:1). Los pacientes con miofibroma de la mandíbula presentan un aumento de volumen asintomático, acompañado por una masa intrabucal de tejido blando con mucosa de aspecto normal, lo cual es resultado de perforación de las corticales óseas por el tumor central. El tiempo de duración puede variar de unos pocos días a varios años.^{2,4}

Entre los diagnósticos diferenciales, debido a las características radiográficas y a la edad de los pacientes, están el fibroma ameloblástico, el granuloma central de células gigantes, el tumor odontogénico queratoquístico y el ameloblastoma uniuquístico. Si es que se manifiesta en su variedad multilocular,

el hemangioma central y el quiste óseo aneurismático se pueden incluir en el diagnóstico diferencial. Aproximadamente 1/3 de los miofibromas centrales aparecen con una radiolucencia mal definida. En estos casos es necesario considerar lesiones más agresivas como fibroma desmoplásico, granuloma eosinófilo solitario y tumores óseos malignos, como el fibrosarcoma y el sarcoma de Ewing, y hasta una metástasis de neuroblastoma.¹

REPORTE DE UN CASO

Una mujer de 20 años de edad fue enviada al Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Regional 1° de Octubre del ISSSTE con un diagnóstico de absceso mandibular (*Figura 1*). Radiográficamente la lesión medía 53 x 44 mm, era de apariencia radiolúcida con bordes bien definidos (*Figura 2*); por el tamaño de la lesión se tomó la decisión de realizar biopsia incisional, el reporte del estudio histopatológico indicó: miofibroma en el cuerpo mandibular del lado derecho. En el corte histológico se observó abundante infiltrado de mesenquima con células ahusadas con un patrón bifásico y en la periferia de los nódulos las células en huso distribuidas en fascículos cortos y entretnejidos con una apariencia de tinción clara (*Figura 3*). Para el tratamiento inicial se utilizó Colchicina, el protocolo de administración de este medicamento se indicó en dosis de 3 mg/día durante tres semanas y posteriormente 1 mg/día. Se realizaron controles radiográficos cada tres semanas durante dos meses, en donde se encontró disminución de la lesión aproximadamente de 40%, en consecuencia, se decidió realizar escisión quirúrgica. Se inició el procedimiento con el marcaje de la incisión quirúrgica para el abordaje (*Figura 4*), después se disecó por planos hasta exponer la lesión patológica (*Figura 5*) y se realizó la escisión de la misma (*Figuras 6 y 7*). Posteriormente, se contorneó la placa de reconstrucción, se colocó y fijó con cuatro tornillos en la región de la rama y tres tornillos en la región del cuerpo mandibular (*Figura 8*). Se preparó el plasma, rico en factores de crecimiento, mezclándolo con hueso liofilizado (*Figuras 9 y 10*) y se colocó en el lecho quirúrgico (*Figura 11*), procediendo a suturar por planos. En el postoperatorio de la paciente, se observó buen contorno y simetría mandibular (*Figuras 12 y 13*) y radiográficamente se apreció la reconstrucción del ángulo y cuerpo mandibular del lado derecho con placa de reconstrucción, así como la regeneración del tejido óseo (*Figura 14*).



Figura 1. Aspecto inicial con el que se presentó la paciente.



Figura 2. Ortopantomografía donde se observa zona radiolúcida alrededor del tercer molar inferior derecho, con bordes bien definidos.



Figura 4. Marcaje para abordar ángulo mandibular derecho.



Figura 3. Reporte de histopatología: miofibroma.

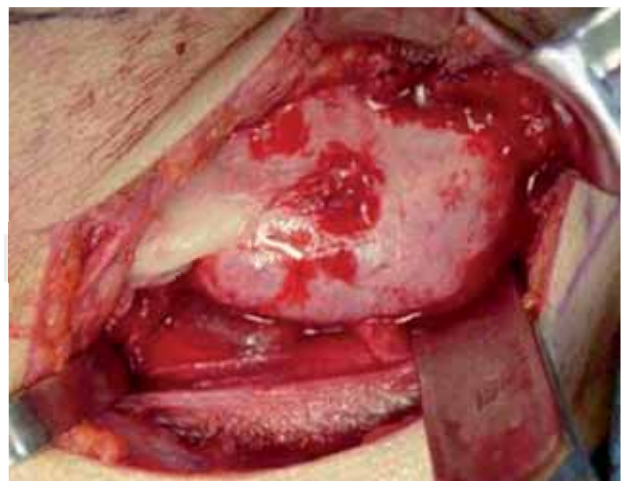


Figura 5. Escisión quirúrgica de la lesión.

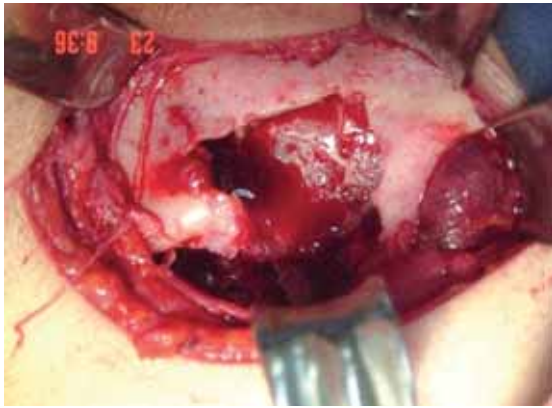


Figura 6. Lecho quirúrgico, se muestra el sitio en donde se encontraba la lesión.

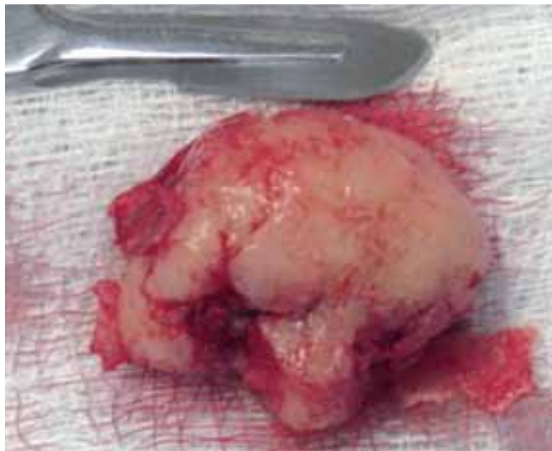


Figura 7. Vista macroscópica de la lesión.

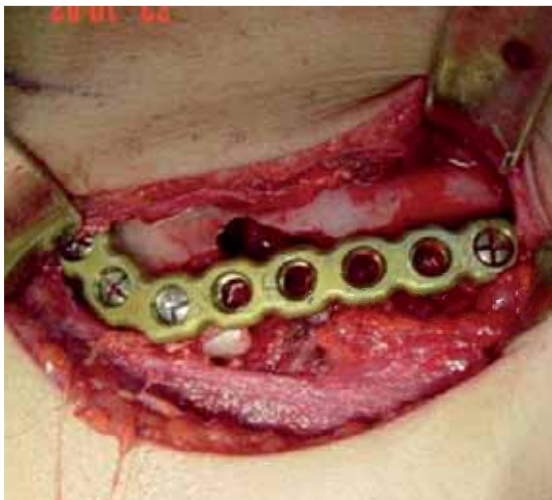


Figura 8. Colocación de placa de reconstrucción en ángulo mandibular derecho.

DISCUSIÓN

Los miofibromas son tumores raros, benignos, que se encuentran típicamente en la dermis, pero también se han reportado en el musculoesquelético, hueso y vísceras. Las lesiones fueron llamadas en un principio «infantiles» porque se presentaban de manera característica en niños menores de 2 años de edad, y se describieron tres subtipos: miofibroma solitario, miofibromatosis múltiple sin involucrar vísceras y miofibromatosis generalizada con involu-



Figura 9. Obtención de plasma, rico en factores de crecimiento mediante centrifugación.



Figura 10. Hueso liofilizado con plasma, rico en factores de crecimiento.

cramiento visceral. Las lesiones múltiples son más raras y se han asociado con índices de mortalidad más altos. Recientemente se han descrito en la población adulta, en su mayoría como solitarios, frecuentemente con coloración similar a tejido muscular o morado. Se diferencian histológicamente por su patrón bifásico de células, tinción positiva para actina de músculo liso y tinción negativa para desmina. Cuentan con un excelente pronóstico después de su escisión quirúrgica, con una recurrencia de 7%.^{2,4}

En 1951, Williams y Schrum llamaron fibrosarcoma a esta lesión. Stout, después de un estudio de crecimientos fibrosos en niños, decidió llamar a esta patología fibromatosis congénita generalizada. Dichos términos fueron utilizados para denotar un proceso multicéntrico y multinodular benigno de procesos fibroblásticos compuestos por células ahusadas. En 1981, Chung y Enzinger estudiaron 61 casos reportados tanto de tipos multicéntricos como simples, y cambiaron el nombre a miofibromatosis infantil para indicar su naturaleza miofibroblástica y su predilección por la población infantil. Por último, en 1989, Smith y colaboradores y Daimaru y colaboradores se refirieron a la variante solitaria en la población adulta con los términos de miofibroma y miofibromatosis, respectivamente.⁴

Clínicamente se pueden encontrar variaciones en el tamaño (desde 0.3 a 5.0 cm), encontrándose con más frecuencia en tejidos blandos y músculo, con coloración normal, en ocasiones ulcerado. Se han descrito casos en los cuales reportan regresión de dicha lesión, lo cual confirma su naturaleza benigna. Cuando se trata de lesiones solitarias, se encuentran más comúnmente en la dermis, subdermis y en la región de cabeza y cuello (que representan las zonas más comunes), se incluyen el cuero cabelludo, frente, órbita, parótida y la cavidad oral.^{4,5}

De acuerdo con Kauffman y Stout, se puede dividir la lesión en dos tipos, lo cual dependerá de su localización anatómica: con buen pronóstico aquellos que afectan la piel, tejido celular subcutáneo o esqueleto, y con mal pronóstico los que se encuentran en tejidos blandos, músculo, hueso u órganos internos. La etiología de esta entidad es aún desconocida. Se ha reportado que se hereda como rasgo dominante y recesivo, aunque también se ha hallado baja la incidencia familiar.³

Radiográficamente se observa como una lesión unilocular radiolúcida con un borde bien definido en un 67% de los casos. Cerca de 30% tienen una apariencia multilocular. En ocasiones puede haber evidencia de expansión cortical, lo cual se presentó

en este caso, o bien, perforación. Su diagnóstico histológico debe ser realizado de una manera cuidadosa para diferenciarlo de otros tipos de fibromatosis, ya que no es fácil hacerlo. Su diagnóstico diferencial debe ser tanto con lesiones benignas como las de origen nervioso, leiomioma y lesiones malignas como fibromatosis congénita, fibromatosis, fibrosarcoma de bajo grado y leiomiosarcoma. Se pueden excluir a las lesiones de origen nervioso por su inmunorreactividad a S-100, que no se encuentra en el miofibroma. El leiomioma y el leiomiosarcoma se pueden excluir por su reactividad a la desmina, que es negativa en el miofibroma. Se debe distinguir en especial de la fibromatosis más agresiva y destructiva. Dicha entidad tiene un patrón de crecimiento más monofásico comprendiendo grandes fascículos de células falciformes con abundantes fibras de colágeno, que no son características del miofibroma. El fibrosarcoma óseo puede diferenciarse por la presencia de un patrón en «espinas de pescado», atipia nuclear y grandes cuentas de mitosis presentes.^{3,6}

Los miofibroblastos tienen características histológicas semejantes a fibroblastos y células musculares. Se ha reportado que son los responsables de la contracción del tejido durante la cicatrización. Tanto farmacológica como inmunológicamente reaccionan como células de músculo liso. La Colchicina y la Vinvastina son fármacos que inhiben la síntesis de microtúbulos de los fibroblastos, por lo tanto, pueden ser usados para disminuir su actividad.⁷ En el caso presentado se utilizó Colchicina a una dosis de 3 mg/día durante tres semanas y posteriormente 1 mg/día. La paciente fue citada para control radiográfico cada tres semanas por un periodo de dos meses, encontrando disminución de la lesión aproximadamente de 40%, de ahí se decidió realizar escisión quirúrgica que no presentó complicaciones. Posteriormente, se colocó en el lecho quirúrgico con plasma rico en factores de crecimiento y se reforzó la mandíbula con una placa de reconstrucción. En el seguimiento no presentó recurrencia de la lesión.

CONCLUSIONES

El miofibroma es una lesión poco común que se presenta rara vez en una configuración intraósea. En el caso presentado se administró Colchicina como tratamiento inicial para reducir el tamaño de dicha lesión, hasta realizar su escisión quirúrgica, colocando hueso liofilizado con plasma rico en factores de crecimiento, con refuerzo mandibular mediante placa de reconstrucción. Dicho protocolo es una forma segura y poco morbosa para el paciente,



Figura 11. Vista de la colocación de hueso liofilizado con plasma, rico en factores de crecimiento.



Figura 12. Fotografía frontal a los dos meses de haber realizado la cirugía.

quien en este caso evolucionó de manera satisfactoria sin presentar recidiva de la lesión.

BIBLIOGRAFÍA

1. Allon I, Vered M, Buchner A, Dayan D. Central (intraosseous) myofibroma of the mandible: clinical, radiologic, and histopathologic features of a rare lesion. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007; 103: e45-e53.
2. Ferreira B et al. Myofibroma of the oral cavity. A rare spindle cell neoplasm. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2010; 15 (4): e596-e600.



Figura 13. Fotografía caudocefálica donde no se observa aumento de volumen inicial en región de ángulo mandibular derecho.



Figura 14. Ortopantomografía final de control, donde se observa adecuado proceso de evolución en región del segundo molar inferior derecho con material de reconstrucción en adecuada posición.

3. Souza D et al. Intraosseous myofibroma simulating an odontogenic lesion. *J Oral Sci* 2009; 51 (2): 307-311.
4. Scheper M et al. Myofibromatosis: A case report with a unique clinical presentation. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2005; 99: 325-330.
5. Martin A, Blanchard L, Huggins E. Adult-onset multiple myofibromas. *J Am Acad Dermatol* 2011; 64: 610-611.
6. Menéndez R et al. Solitary infantile gastrointestinal myofibroma: case report. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1361-1363.
7. Rudolph R, Hurn I, Woodward M. Use of colchicine to inhibit wound contraction. *Am J Surg* 1981; 141: 712-717.