



Asociación Mexicana de
Cirugía Bucal y Maxilofacial,
Colegio Mexicano de Cirugía
Bucal y Maxilofacial, A.C.

Vol. 8, Núm. 2 • Mayo-Agosto 2012 • pp. 51-55

Miofibroma intraóseo mandibular en niños

Mónica Acosta Rangel,* Fernando Castro García,** Víctor Monroy Hernández,***
Javier González Bello,**** Francisco López Saucedo*****

RESUMEN

El miofibroma es un tumor que se presenta con predominio en la cabeza y el cuello, es raro en la cavidad oral y aún más si es intraóseo. En la mandíbula representa el 12% de todos los tumores de tejidos blandos en niños. La presencia de esta lesión es rara, afecta a niños y jóvenes, y se manifiesta con menor frecuencia en la mandíbula. Histopatológicamente tiene una apariencia similar a un hemangiopericitoma. El diagnóstico definitivo será a partir del panel de inmunohistoquímicas que consiste en anticuerpos contra vimentina, dismina, CD34, HHP-35, SMA y S-100 P; dando positivo a vimentina, dismina y HHF-35 junto con el marcador de actina de músculo liso para la identificación de miofibroblastos. **Objetivo:** Estudio retrospectivo, observacional y longitudinal de tres casos clínicos de pacientes pediátricos. **Discusión:** El miofibroma intraóseo mandibular es un tumor raro que sólo se presenta en la infancia, sus características clínicas y radiológicas pueden sugerir un diagnóstico presuncional de ameloblastoma o mixoma, mientras que el diagnóstico histopatológico puede confundirse con hemangiopericitoma. Por lo tanto, está indicado para realizar pruebas de inmunohistoquímica con la finalidad de lograr un diagnóstico definitivo. **Conclusiones:** El tratamiento en niños siempre tratará de ser conservador puesto que en este tipo de lesiones la recidiva es baja. Por esta razón, es importante destacar

SUMMARY

*The myofibroma is a tumor that presents predominantly in head and neck, oral cavity are rare and even more intraosseous; in the mandible represent 12% of all soft tissue tumors in children. The presence of this injury is rare, affecting children and young people, it is noteworthy that in the mandible are even less frequent. Histopathologically looks similar to a hemangiopericytoma. The definitive diagnosis is based immunohistochemical panel consisting of antibodies to vimentin, dismina, CD34, HHP-35, SMA and S-100 P; giving positive vimentin and HHF-35 dismina with marker muscle actin smooth for the identification of myofibroblasts. **Objective:** Retrospective, longitudinal, observational study, from three cases of pediatric patients. **Discussion:** Intraosseous mandibular myofibroma is a rare tumor that only occurs in childhood, clinical and radiological features may suggest a presumptive diagnosis of ameloblastoma or myxoma, while histopathological diagnosis can be confused with hemangiopericytoma. Therefore, it is indicated immunohistochemical tests to achieve a definitive diagnosis. **Conclusions:** Treatment of children always try to be conservative because in this type of injury recurrence is low, and for this reason it is important to highlight the clinical course of lesions that may arise with respect to the oral cavity and bones of the head. Since they are often initially treated as infectious processes and*

www.medigraphic.org.mx

* Médico adscrito al Servicio de Cirugía Maxilofacial Pediátrica, IMSS, UMAE Hospital General «Dr. Gaudencio García González Garza» Centro Médico «La Raza». Investigador en UMAE Hospital General «Dr. Gaudencio García González Garza». Centro Médico «La Raza».

** Médico adscrito al Servicio de Cirugía Maxilofacial Pediátrica, IMSS, UMAE Hospital General «Dr. Gaudencio García González Garza». Centro Médico «La Raza».

*** Médico adscrito al Servicio de Patología IMSS, UMAE Hospital General «Dr. Gaudencio García González Garza». Centro Médico «La Raza».

**** Pasante de la Licenciatura de Cirujano Dentista, FES Iztacala.

***** Médico adscrito al Servicio de Cirugía Maxilofacial IMSS, UMAE Hospital especialidades «Dr. Fragoso». Centro Médico «La Raza».

Correspondencia:

Mónica Acosta Rangel

Tel. 5540958808. Correo electrónico: acora_m@hotmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/cirugiabucal>

la evolución clínica de las lesiones que puedan surgir en torno a la cavidad oral y los huesos de la cabeza, ya que muchas veces es tratada inicialmente como proceso infeccioso por largo tiempo, por lo que su diagnóstico y tratamiento se ven retrasados, de modo que complican la evolución de la lesión y el tratamiento debido a que éste tendría que ser más extenso o mutilante para el paciente pediátrico. Por esto, se destaca la importancia de una detección apropiada de cualquier tipo de lesión en la cavidad oral o en los huesos de la región facial.

Palabras clave: Miofibroma intraóseo mandibular, pediátricos.

unduly long, its diagnosis and treatment are delayed, complicating the course of the injury and treatment because this would have to be more extensive or mutilating the pediatric patient. Hence the importance of early detection and appropriate for any type of injury in the oral cavity or in the bones of the facial region.

Key words: Intraosseous jaw myofibroma, children.

INTRODUCCIÓN

El miofibroma es un tumor que se presenta con predominio en la cabeza y el cuello;¹ no obstante, es raro en la cavidad oral y aún más si es intraóseo en la mandíbula.² Los tumores fibrosos/miofibrosos son lesiones mesenquimatosas originadas a partir de células del tejido músculo-aponeurótico; representan el 12% de todos los tumores de tejidos blandos en niños.³ La miofibromatosis infantil es parte de un grupo heterogéneo de fibromatosis que se caracteriza por la proliferación benigna de miofibroblastos.² Inicia en los primeros años de vida en la región de la cabeza y el cuello o en el tronco.

La presencia de esta lesión es rara, además existen pocos reportes sobre el miofibroma intraóseo mandibular en niños,⁴ así como el seguimiento de estos casos. Este tipo de lesión fue reportada como leiomiomas múltiples vascularizados en recién nacidos o como hamartomas múltiples mesenquimatosos.^{5,6} Chung y Enzinger, en 1981, utilizaron el término de fibromatosis infantil por causar afección en niños y jóvenes.⁷ Yasuyuki y Junichiro, en 2008, reportaron un caso de miofibroma intraóseo en el ángulo mandibular en un niño de 12 años, donde se le realizó escisión quirúrgica completa de la lesión sin recidiva.⁶

Aunque se ha demostrado que el miofibroma no es una lesión encapsulada, presenta una baja recidiva; la mayoría están en función de los límites quirúrgicos al momento de extirpar la lesión.⁸ En 1989, un caso de aislamiento de este tumor fue descrito por Smith, et al., el cual se denominó «miofibroma».⁹ Posteriormente, los términos de «miofibromatosis» y «miofibroma» fueron adoptados por la Organización Mundial de la Salud.¹⁰ Un miofibroma implica principalmente a la región de la cabeza y el cuello (36%) o el tronco, por lo que los casos en la mandíbula son poco frecuentes.

En la valoración clínica es común esperar la presencia de asimetría facial con aumento de volumen en la región mandibular con o sin dolor a la palpación e hipoestesia del nervio mentoniano.^{11,12} El uso de la radiografía panorámica o la tomografía computarizada (TC) nos permite identificar una zona radiolúcida o radiopaca de baja densidad, con bordes limitados cuando es unilocular y bordes escleróticos si se presenta multilocular, permitiendo un diagnóstico presuncional de ameloblastoma o mixoma,¹¹⁻¹³ mientras que en las pruebas de laboratorio como la biometría hemática (BH) y química sanguínea (QS) no se encuentran alteraciones en los valores.¹¹

A la valoración postoperatoria del tumor se presenta un espécimen de consistencia dura, circunscrito, no encapsulado, de textura homogénea, unilobular o multilobular y de color blanco amarillento.^{11,14} Histopatológicamente muestra células entrelazadas con núcleos cónicos o romos, además de células fusiformes en un patrón bifásico y miofibroblastos con apariencia similar a un hemangiopericitoma;^{14,15} también presenta características histológicas de lesiones bien circunscritas pero sin cápsula, lo que no permite lograr un diagnóstico concluyente,¹ lográndolo sólo con base en un panel de inmunohistoquímicas que consiste en anticuerpos contra vimentina, dismina, CD34, HHP-35, SMA y S-100 P; dando positivo a vimentina, dismina y HHF-35 junto con el marcador de actina de músculo liso para la identificación de miofibroblastos.^{16,17}

CASO CLÍNICO 1

Paciente femenino de ocho años de edad, presentó aumento de volumen en la región derecha del cuerpo mandibular con asimetría facial a expensas del tercio inferior con sintomatología dolorosa e hipoestesia del nervio mentoniano. Intraoralmente se encontró expansión de cortical vestibular a nivel de

canino primario y primer molar permanente mandibular. La radiografía panorámica mostró una zona radioopaca difusa a nivel del canino primario y raíz mesial del primer molar permanente mandibular; no se identificó desplazamiento de los órganos dentarios o reabsorción radicular (*Figura 1A*).

La biopsia incisional arrojó resultados de fibroma intraóseo, por lo que se decidió realizar una biopsia excisional de la lesión por medio de un abordaje intraoral, extracción de órganos dentarios primarios comprometidos, gérmenes de las piezas permanentes involucradas en la lesión, eliminación del nervio mentoniano por encontrarse comprometido y una resección del borde basal de la mandíbula (*Figura 1B*).

Histopatología: lesión vascularizada, con epitelio de estirpe mesenquimatosa, constituida por tejido fibroconectivo maduro con densos haces de fibras colágenas dispuestas de forma irregular sobre un estroma fusocelular, abundantes fibroblastos triangulares secretores y difusamente impregnado por infiltrado inflamatorio de tipo mixto (*Figura 1C*). Sin recidiva de lesión, bajo control clínico y radiográfico de 5 años, relación oclusal funcional (*Figura 1D*).

CASO CLÍNICO 2

Femenino de 6 años de edad que presentó aumento de volumen en la región mandibular derecha

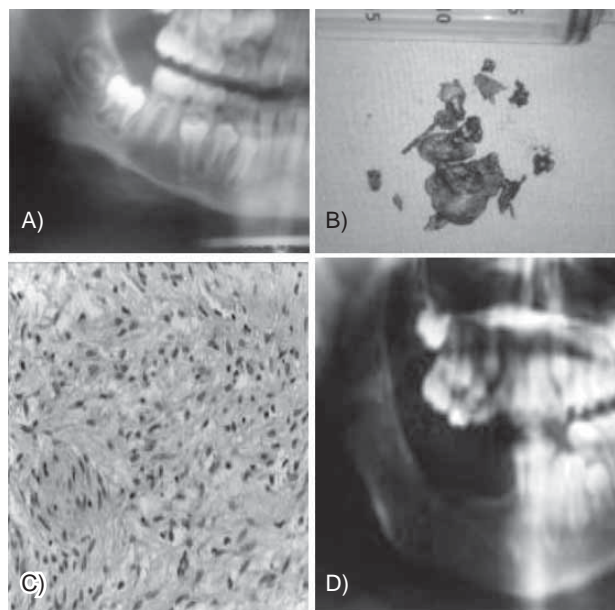


Figura 1. A) Panorámica de la lesión radioopaca, B) Pieza quirúrgica, C) Lesión vascularizada con epitelio de estirpe mesenquimatosa sobre un estroma fusocelular, D) Control a 5 años.

con hipoestesia en la región mentoniana derecha, tratada por facultativos particulares con antibioterapia por proceso infeccioso durante tres meses aproximadamente, con persistencia e incremento del aumento de volumen en la región mandibular derecha. Tomografía transcraneal (*Figura 2A*) mostró región tumoral con relación ontogénica de 4 x 3 cm de diámetro, con destrucción de cortical interna y externa y con aspecto fibroso multilocular.

Tratamiento: resección segmentaria, extracción de órganos dentarios primarios involucrados al igual que gérmenes dentarios secundarios con abordaje intraoral conservando la mayor cantidad de borde basal mandibular.

La pieza quirúrgica obtenida (*Figura 2B*) se describe como un fragmento semiovoide de consistencia blanda que mide 3 x 2.5 x 1.5 cm de superficie externa irregular, de color blanco amarillento con zonas café oscuras de aspecto hemorrágico; al corte y en el centro se observa de color blanco grisáceo con periferia café claro de límites oscuros. La descripción microscópica indicó un patrón fusocelular compuesto por hueso, fibroblastos de características benignas con depósito de colágena (*Figura 2C*).

La evolución de cuatro años fue sin evidencia de recidiva, relación facial favorable con remodelación

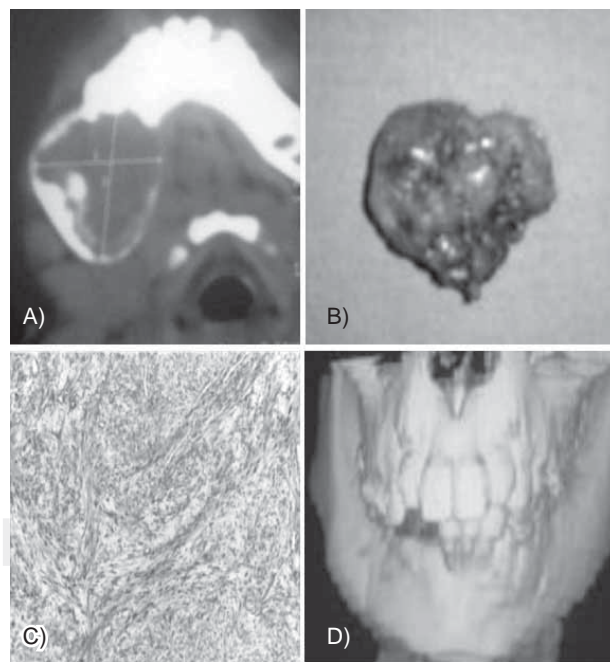


Figura 2. A) Tomografía, expansión del cuerpo mandibular por lesión unilocular de 4x 3 cm de diámetro, B) Pieza quirúrgica de forma semiovoide irregular que mide 3 x 2 x 5 cm, C) Tinción tricrómica de Masson, áreas fasciculares y mixoides, D) Densidad y calidad de tejido óseo.

ósea de mandíbula. La reconstrucción de tomografía 3D mostró una remodelación ósea mandibular con densidad normal, en calidad y cantidad de tejido adecuado (*Figura 2D*).

CASO CLÍNICO 3

Masculino de 8 meses de edad presentó aumento de volumen asintomático en la región mandibular condicionándolo a asimetría facial (*Figura 3A*), referido de crecimiento rápido, expandiendo cortical vestibular, ubicada en cuerpo y ángulo mandibular del lado derecho, respetando continuidad de cortical interna y externa. Radiológicamente se observa una lesión radioopaca de bordes definidos y bien delimitada (*Figura 3B*).

Tratamiento quirúrgico: espécimen de tejido intralesional de consistencia blanda, fibrosa, amarillenta, multilobular, tamaño 3 x 2 x 2 con superficie café grisácea. Histopatología: lesión con áreas hipocelulares con escasos fibroblastos dispersos en una inmensa matriz mixoide semejando un hemangiopericitoma (*Figura 3C*). No se presenta recidiva de lesión bajo control clínico y radiográfico a un año.

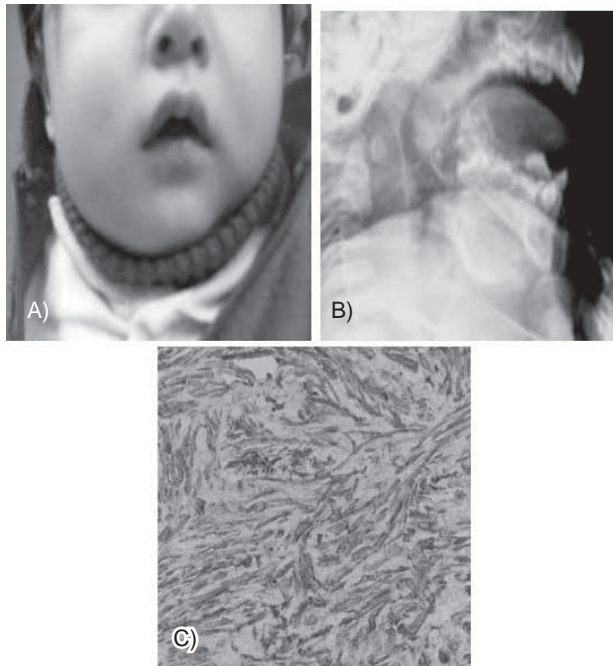


Figura 3. A) Asimetría facial condicionada a aumento de volumen en tercio facial inferior, B) Lesión radioopaca de límites bien definidos a nivel del cuerpo mandibular, C) La microfotografía muestra una lesión con áreas de hipoceluridad aparentando un hemangiopericitoma.

En todos los casos, se les realizó pruebas histoquímicas para la determinación del miofibroma y así se llegó al diagnóstico definitivo.

DISCUSIÓN

Según Chung y Enzinger (1981), la recurrencia en pacientes jóvenes es baja; encontraron que la forma solitaria es la más común (con una proporción de tres a uno) y tiene un ligero predominio en el sexo masculino, mientras que la forma multicéntrica fue un poco más frecuente en pacientes de sexo femenino. Por esta razón, es fundamental evaluar desde otra perspectiva estas lesiones ya que pueden ser confundidas con lesiones de tipo odontogénico; de otra manera, como menciona Yasuyuki (2008), en las lesiones interóseas la recidiva local se ha informado del 7 a 31% de los casos extirpados; sin embargo, las recurrencias se cree que son causadas sobre todo por la característica del tumor multicéntrico o la insuficiente escisión.

Según Jin-Soo Kim (2006), en su reporte de caso de un miofibroma mandibular, la causa del miofibroma es actualmente desconocida. Algunos autores han sugerido que los tumores tienen predisposición autosómica dominante o alternativamente, como un rasgo autosómico recidivante. Sin embargo, su incidencia familiar es baja y sugiere que probablemente haya otros factores. En este sentido, la genética juega un papel importante en la causa de esta enfermedad.

Las lesiones de la cavidad oral presentan un diagnóstico diferencial amplio, radiográfica e histológicamente. Como ya se ha comentado, el miofibroma puede tener un aspecto radiológico bien delimitado, similar a un quiste, lo cual hace que el diagnóstico de miofibroma sea muy difícil de pensar en primera instancia. El diagnóstico diferencial radiográfico puede incluir un queratoquiste odontogénico, un fibroma ameloblástico y un ameloblastoma de tipo quístico. El diagnóstico de miofibroma se basa enteramente en el reporte histopatológico, el cual debe estar encaminado a ser diferenciado de leiomiomas, neurofibromas, fibrosarcomas y leiomiomasarcomas.

A todos los casos presentados en este reporte se les realizaron pruebas histoquímicas para la determinación de miofibroma y, a su vez, para llegar al diagnóstico definitivo, ya que inicialmente se tenía como diagnóstico presuncional de mixofibroma o lesión de origen odontogénico (queratoquiste o ameloblastoma), debido a las imágenes radiográficas, la evolución de la lesión, así como la hipoestesia en los dos primeros casos del mentoniano. Foss y Ellis mencionan 79 casos de miofibroma intraóseo

en la región oral, de los cuales corresponde un bajo porcentaje a la mandíbula.

CONCLUSIONES

El miofibroma intraóseo mandibular es un tumor raro que sólo se presenta en la infancia, sus características clínicas y radiológicas pueden sugerir un diagnóstico presuncional de ameloblastoma o mixoma, mientras que el diagnóstico histopatológico puede confundirse con hemangiopericitoma o leiomioma. Por lo tanto, está indicado realizar pruebas de inmunohistoquímica para obtener un diagnóstico definitivo. El tratamiento en niños siempre tratará de ser conservador puesto que en este tipo de lesiones la recidiva es baja.

Por esta razón es importante destacar la evolución clínica de las lesiones que puedan surgir en torno a la cavidad oral y huesos de la cabeza, ya que muchas veces son tratadas inicialmente como procesos infecciosos por largo tiempo; al retrasar su diagnóstico, se complica la evolución de la lesión debido a que el tratamiento tendría que ser más extenso o mutilante para el paciente pediátrico. De aquí la importancia de una detección apropiada y temprana de cualquier tipo de lesión en cavidad oral o en los huesos de la región facial.

BIBLIOGRAFÍA

1. Souza DP, Loureiro CC, Rejas RA, Sousa SO, Raitz R. Intraosseous myofibroma simulating an odontogenic lesion. *J Oral Sci* 2009; 51 (2): 307-311.
2. Morettin B, Muller E, Scheirber M. Generalized hamartomatosis (Congenital generalized fibromatosis). *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1972; 114 (4): 722-734.
3. Stout AP. Juvenile fibromatoses. *Cancer* 1954; 7 (5): 953-978.
4. Picco MI, Carrillo E, González M, López ML, Ramírez J, Lagunes MA. Miofibroma intraóseo de la región del cuerpo y ángulo mandibular. Reporte de un caso clínico. *Rev Mex Cir Bucal Max* 2012; 8 (1): 29-34.
5. Wiswell TE, Davis J, Cunningham BE, Solenberger R, Thomas PJ. Infantile myofibromatosis: the most common fibrous tumor of infancy. *J Paediatr Surg* 1988; 23 (4): 315-318.
6. Yasuyuki S, Junichiro T, Hiroya S, Satoshi Y. Myofibroma of the mandible. *Kobe J Med Sci* 2008; 54 (3): e169-e173.
7. Chung EB, Enzinger FM. Infantile myofibromatosis. *Cancer* 1981; 48 (8): 1807-1818.
8. Martínez D, Cárdenas B, Nieto A, Rodríguez I. Miofibromatosis infantil. Reporte de un caso en un recién nacido. *Revista Mexicana de Pediatría* 2003; 70(5): 246-248.
9. Jin-Soo K, Sung-Eun K, Jae-Du K. Myofibroma of the mandible: a case report. *Korean J Oral Maxillofac Radiol* 2006; 36: 211-215.
10. Ferreira B, Ricardo P, Filho M, Rabello M, Ferreira LC, Weege CF, Costa MC. Myofibroma of the oral cavity. A rare spindle cell neoplasim. *Oral medicine and pathology. Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2010; 15 (4): e596-e600.
11. Azevedo RS, Pires FR, Della Coletta R, De Almeida OP, Kowalski LP, Lopes MA. Oral myofibromas: report of two cases and review of clinical and histopathologic differential diagnosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008; 105 (6): e35-e40.
12. Jordan RC, Regezi JA. Oral spindle cell neoplasms: a review of 307 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003; 95 (6): 717-724.
13. Tsukada T, Tipples D, Gordon D, Ross R, Gown AM. HHF35, a muscle-actin-specific monoclonal antibody. Immunocytochemical and biochemical characterization. *Am J Pathol* 1987; 126 (1): 51-60.
14. 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 (4): e45-e53.
15. Montgomery E, Speight PM, Fisher C. Myofibromas presenting in the oral cavity: a series of 9 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000; 89 (3): 343-348.
16. Foss RD, Ellis GL. Myofibromas and miofibromatosis of the oral region: a Clinicopathologic analysis of 79 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 2000; 89 (1): 57-67.
17. Scheper MA, DiFabio VE, Sauk JJ, Nikitakis NG. Myofibromatosis: a case report with a unique clinical presentation. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2005; 99 (3): 325-330.