

Fibromatosis juvenil agresiva *

Dres. JAIME N. GRUNBERG **, LILIANA PALMA DE VIÑUELA ***
y ERNESTO CERRUTTI ****

La fibromatosis constituye una enfermedad relativamente rara con una presentación clínica multifacética.

Se incluye dentro de ella la fibromatosis palmar y plantar descritas primeramente por DUPUYTREN en 1839, la fibromatosis colli que afecta el esternocleidomastoideo, la fibromatosis músculo aponeurótica abdominal o desmoide, la fibromatosis hereditaria gingival, el fibroma desmoide óseo y la fibromatosis juvenil.

Este último término se usa cuando el paciente tiene menos de dieciséis años y la lesión no es congénita.

Topográficamente se considera que el 40 por 100 se localizan en cabeza y cuello. La localización palmo-plantar tiene también un alto porcentaje.

CASO CLINICO

J. P. S., cinco años, sexo masculino, procedente del interior de la República.

Consulta en el mes de noviembre de 1979 por una tumefacción cervical izquierda, siguiendo a un cuadro febril diagnosticado como una angina. La tumefacción aumenta de tamaño por lo cual el médico otorrinolaringólogo tratante le realiza una biopsia. La misma no da elementos patológicos para arribar a un diagnóstico.

A partir de ese momento la tumoración submandibular crece rápidamente y nos es enviada en consulta. A su ingreso al Hospital Pereyra Rossell el 25-1-80 se constata una tumoración submaxilar inferior izquierda de aproximadamente 10 cm. de diámetro (fig. 1) que rodea el cuerpo y rama ascendente de la mandíbula y se extiende desde cerca de la línea media hasta la mitad de la rama ascendente.

En sentido transversal, también de 10 cm. de ancho, engloba el borde basilar y rama ascendente, haciendo cuerpo con el hueso. Está fija a la piel. La palpación es indolora.

Las radiografías de los huesos largos y pelvis son normales.

La velocidad de eritrosedimentación, así como orina, glicemia, urea y mielograma son normales. Los hemogramas sólo muestran una eosinofilia (8, 12, 15 por 100, respectivamente). El proteíno-grama, un moderado descenso de las gammaglobulinas. Las fofatasas alcalinas están dentro de los límites normales y hay un aumento de las fosfatasas ácidas (18 ui./ml.).

El informe anatopatológico de una nueva biopsia habla de sarcoma con elementos fibromixo-sarcomatosos.

En el tiempo transcurrido entre esta biopsia y la intervención quirúrgica, el tumor aumenta rápidamente de tamaño y se ulceró en piel (fig. 3).

* Servicio de Otorrinolaringología Infantil
—Dr. JUAN C. MUNYO—Hospital "Pereyra Rossell". Uruguay.

** Jefe del Servicio de Otorrinolaringología del H. C. FF. AA.
Profesor de Cirugía de la Facultad de Odontología.

*** Médico Otorrinolaringólogo del Servicio de O.R.L. Infantil del Hospital "Pereyra Rossell".

Profesora adjunta Otorrinolaringóloga Honoraria de la Cátedra de Pediatría del Hospital "Pereyra Rossell".

**** Profesor adjunto de Cirugía Bucamaxilar de la Facultad de Odontología. Encargado de Cirugía Bucamaxilar del Hospital Policial.



FIG. 1.—Tumor que rodea la mandíbula.



FIG. 2.—La flecha indica una zona con discreta interrupción de la cortical.

Intervención quirúrgica, 14-2-80

Anestesia general con intubación nasotraqueal. Por abordaje submandibular se reseca en bloque con el tumor, la piel ulcerada, la hemimandíbula, el masetero, el pterigoideo interno y la mucosa bucal que cubre el tumor (figs. 4 y 5).

Se envía toda la pieza operatoria a anatomía patológica, siendo exhaustivamente estudiada, con pedidos de consulta a otros centros de Patología.



FIG. 3.—Paciente intubado para la intervención.
Se ven las úlceras de piel.



FIG. 4.—Heza operatoria, vista por la cara interna.

Esto retarda conocer el diagnóstico definitivo de "Fibromatosis juvenil agresiva".

Con el diagnóstico de la biopsia y la evolutividad clínica agresiva se considera indicada la cobaltoterapia postoperatoria que se interrumpe al recibir el diagnóstico patológico de la pieza.

COMENTARIO

En la literatura revisada hemos encontrado ocho casos de fibromatosis juvenil agresiva que comprometen el maxilar inferior.

— CONNOLLY, en 1961, describe un tumor de $2 \times 2,5$ cm. en un niño de seis años, que compromete el ángulo mandibular, así como los músculos de la región y la parótida.



FIG. 5.—Postoperatorio alejado.

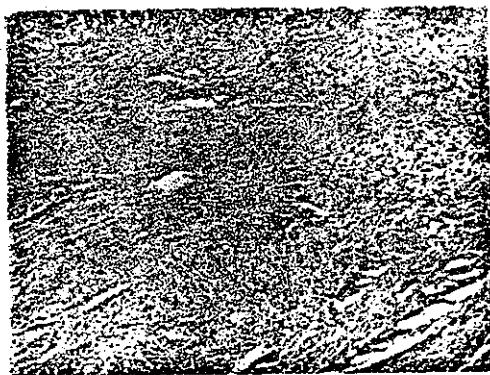


FIG. 6.—Fascículos fibrosos dispuestos en distintas orientaciones, dando el característico aspecto de "reinado".



FIG. 7.—A mayor aumento se observan fibroblastos bien diferenciados y formación de colágeno.

— KAUFFMAN y STOUT, en 1965, describen un caso con compromiso mandibular en una serie de tumores mesenquimatosos congénitos.

— CONLEY, en 1966, refiere dos casos con compromiso del maxilar inferior, en una revisión de 40 casos de fibromatosis de cabeza y cuello. Coloca esta afección en una posición intermedia entre tumor benigno y fibrosarcoma.

— SHAPIRO y GOFFIN, en 1968, describen un caso de rápido crecimiento en una joven de diecisésis años.

— PEDE y EPKER, en 1977, refieren el caso de una niña de cuatro años a la cual se le realizó cirugía amplia y reconstrucción inmediata con injerto de costilla.

— HENEFER y colabs., en 1978, describen dos casos en niños de uno y dos años, respectivamente, ambos con compromiso mandibular, a los cuales se les practicó cirugía radical resecando la porción inferior del maxilar, pero sin interrupción del mismo, con seguimiento de siete años sin recidiva.

Estos tumores *histológicamente* se caracterizan por la proliferación de fibroblastos separados por colágeno y fibras de reticulina. No se ven signos de malignidad celular, no habiendo anaplasia, ni aumento de las mitosis, ni monstruosidades celulares.

Pero el tumor no tiene cápsula e infiltra tejidos vecinos, en algunos casos hasta 3 centímetros del límite palpable.

El diagnóstico histológico no siempre es fácil, especialmente en la biopsia. La confusión con tumores malignos es frecuentemente citada en la literatura.

ENZINGER ha denominado al más celular en niños, como «fibromatosis infantil agresiva».

La *evolución* es altamente agresiva involucrando en su crecimiento todo lo que está a su alrededor, músculos, grasa, piel, glándulas, nervios, así como también huesos.

No producen metástasis pero la recidiva es frecuente, tanto que algunos la sitúan en el 50 por 100. Esta característica, unida a la extraordinaria celularidad de algunos casos, hace que diversos autores no hablen de fibromatosis sino de fibrosarcoma bien diferenciado.

Desde el punto de vista terapéutico se recomienda cirugía amplia, con buen margen de seguridad para evitar las recidivas.

La radioterapia no es efectiva.

La importancia del conocimiento de esta patología es la frecuencia con que se diagnostica como sarcoma. Si bien la fibromatosis juvenil agresiva es recidivante, su curación se logra con una cirugía amplia.

El caso que se describe se asemeja a otros descritos en la literatura: gruesa masa tumoral que erosiona discretamente la cortical ósea del maxilar inferior. Como característica particular a este caso es su crecimiento rápido, con exteriorización a piel y con caracteres histológicos en el límite de malignidad que llevaron en primera instancia al diagnóstico de sarcoma.

El diagnóstico definitivo hecho con la pieza operatoria fue de fibroma juvenil agresivo (figs. 6 y 7).

RESUMEN

Se describe un caso de «fibromatosis juvenil agresiva» de gran tamaño, que rodea el hemimaxilar inferior izquierdo y que es tratado con hemirresección de la mandíbula.

Este caso, como ocurre frecuentemente en otros casos citados en la literatura, fue inicialmente diagnosticado como sarcoma.

BIBLIOGRAFIA

- BERTRAND, J. Ch.; PLAUTIER, D.; CHANTERELLE, A.; MAZZA, R., y VAILLAW, J. M.: "Fi-

fromas desmido maxilo-mandibulares". *Rev. Stomat. chir. maxillofac.*, 82 (2): 127-131, 1981.

- CONLEY, J.; HEALEY, W. V., y STOUT, A. P.: "Fibromatosis of the head and neck", *American Journal of Surg.*, 112: 609-614, 1966.
- CONNOLLY, N. K.: "Juvenile fibromatosis, a case report showing invasion of the bone", *Dis. Child.*, 36: 171-175, 1961.
- HENEFER, E. P.; BISHOP, H. C., y BROWN, A.: "Juvenile fibromatosis with invasion of the mandible: report of two cases", *J. Oral Surgery*, 36: 965-970, 1978.
- LACHARD, J.; LEBREUIL, G.; BLANC, J. L., y VENAUT, B.; LE LETRAITE, PAKOTOBÉ, P.: "Fibromes desmoide mandibulaire", *Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac.*, 82 (3): 175, 1981.
- MACKENZIE, D. H.: "The fibromatoses: a clinicopathological concept", *British Med. Journal*, 4: 277-281, 1972.
- MASSON, J. M., y SOULE, E. H.: "Desmoid tumors of the head and neck", *Am. Journal Surg.*, 112: 615-622, 1966.
- MELROSE, R. J., y ABRAMS, A. M.: "Juvenile fibromatosis affecting the jaws", *Oral Surg., Oral. med. Oral Path.*, 49 (4): 31-324, 1980.
- PEEDE, L. F., y EPKER, B. N.: "Aggressive juvenile fibromatosis involving the mandible: Surgical excision with immediate reconstruction", *Oral surg. Oral med. Oral pathol.*, 43 (5): 651-657, 1977.
- PENNEAU, M., y DESMOS, J.: "Fibroma desmoide de mandibule", *Revue Stomatologie*, 79: 395-399, 1978 (París).
- SHAPIRO, W., y GOFFIN, F. B.: "Fibromatosis. A case involving the mandible", *Laryngoscope*, 78: 78, 1968.
- STOUT, A. P.: "Juvenile Fibromatoses", *Cancer*, 7: 953-978, 1954.
- "Fibrosarcoma in infants and children", *Cancer*, 13: 1028-1040, 1962.