



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE MIOFIBROMA Y  
FIBROMA DESMOPLÁSICO CENTRAL.**

**T E S I N A**

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE**

**C I R U J A N O   D E N T I S T A**

**P R E S E N T A:**

**JOSÉ ISAAC MALDONADO NORIEGA**

**TUTOR: C.D. OSCAR HERMOSILLO MORALES**

**ASESORA: Mtra. BEATRIZ CATALINA ALDAPE BARRIOS**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## *Agradecimientos:*

Primeramente agradezco Jesús, mi Señor y salvador, por transformar mi vida y permitirme concluir mi licenciatura, que es el inicio de mi carrera.

A mis padres y hermana que con su amor y paciencia me han sabido apoyar y guiar en este trayecto.

Agradezco a la coordinadora Esp. Rocio G. Fernández, a mi tutor C.D. Oscar Hermosillo y a mi asesora la Mtra. Beatriz C. Aldape, ya que sin su apoyo, esta investigación no hubiera sido posible.

Así mismo extendiendo un profundo agradecimiento a los doctores Francisco J. García Vázquez del Laboratorio de patología molecular (INP) y Felipe de J. García León del Área de anatomía patológica (INER) por brindar su apoyo para la realización de las pruebas inmonuistoquímicas.

A mis amigos y a mis hermanos en la fé, que con sus oraciones me han sostenido en momentos difíciles.

*Efesios 3:20*

*"A Aquel que es poderoso para hacer todas las cosas mucho más abundantemente de lo que pedimos o entendemos, según el poder que actúa en nosotros."*



## ÍNDICE:

1. Introducción .....	4
2. Objetivos .....	6
a. Objetivos Generales	
b. Objetivos Específicos	
3. Justificación .....	7
4. Antecedentes .....	8
5. Fibroma desmoplásico	
a. Generalidades .....	10
b. Prevalencia .....	11
c. Características clínicas y sintomatología .....	13
d. Características imagenológicas .....	14
e. Características histológicas e inmunohistoquímicas .....	16
f. Etiología .....	19
g. Tratamiento .....	19



6. Miofibroma	
a. Generalidades	21
b. Prevalencia	22
c. Características clínicas y sintomatología	23
d. Características imagenológicas	25
e. Características histológicas e inmunohistoquímicas	26
f. Etiología	29
g. Tratamiento	29
7. Presentación del caso	30
8. Resultados	34
9. Discusión	39
10. Conclusiones	41
11. Glosario	42
12. Fuentes de información	43



## 1. INTRODUCCIÓN

La cabeza y cuello, embriológica y anatómicamente son un área compleja, con una cantidad importante de estructuras y órganos, de los cuales un diverso número de entidades, que van desde lesiones reactivas hasta neoplasias, se pueden desarrollar. Los tumores de tejido conectivo son heterogéneos y forman un complejo conjunto de enfermedades, cuyo diagnóstico histológico es complejo ya que varias de estas, están formadas por células fusiformes que muestran patrones histológicos muy similares, lo cual dificulta su diagnóstico, pero que con ayuda de pruebas inmunohistoquímicas se puede dar un diagnóstico acertado. Estas neoplasias han sido clasificados en las bases de un modelo basado en su estirpe celular. Se dividen en tumores fibrohistiocíticos, fibrosos, miofibroblásticos, vasculares, neurales, adiposos entre otros. En muchas ocasiones estos tumores se observan con patrones muy parecidos con tinción de hematoxilina y eosina, lo que dificulta su diagnóstico, por lo que su análisis mediante pruebas inmunohistoquímicas es determinante, ya que las células expresan inmunomarcadores específicos propios de su estirpe celular y ultraestructura, lo que les diferencia uno del otro. Estas pruebas se basan en la reacción antígeno-anticuerpo, utilizando anticuerpos marcados con enzimas y una sustancia cromógena que permite visualizar la reacción, lo que la hace muy sensible, específica, versátil y de gran valor diagnóstico.

El miofibroma es un tumor de células fusiformes que representa una proliferación de los miofibroblastos, cuyas células muestran un fenotipo único que es compatible tanto con fibroblastos como con células de músculo liso. La miofibromatosis es multifocal y ocurre en niños y el miofibroma es solitario y ocurre en un rango amplio de edad. Estas neoplasias pueden aparecer en



diversos sitios del cuerpo, pero tienen predilección por la cabeza y el cuello, y son particularmente propensos para crecer alrededor de la cavidad bucal. Pueden ocurrir en tejidos blandos o en hueso presentándose como masas circunscritas de crecimiento lento.

El fibroma desmoplásico es una lesión neoplásica rara, se define como un tumor intraóseo raro, de origen fibroblástico benigno, caracterizado por la abundante formación de matriz y fibras de colágeno. Es agresivo de forma local y puede presentar recurrencia; crece expansivamente y puede destruir las corticales. Algunos autores han reportado que esta neoplasia no produce metástasis y que presenta varias similitudes con el fibroma desmoplásico de tejido blando.

La Organización Mundial de la Salud define al fibroma desmoplásico como un raro tumor intraóseo benigno que es homólogo al tumor desmoide o fibromatosis con celularidad variable de bajo grado.



## **2. OBJETIVOS**

### **a. OBJETIVO GENERAL**

Establecer el diagnóstico diferencial entre miofibroma y fibroma desmoplásico central realizando pruebas de inmunohistoquímica.

### **b. OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

1. Establecer un diagnóstico diferencial entre miofibroma y fibroma desmoplásico central.
2. Determinar el tratamiento y manejo de la lesión.
3. Reportar un caso y establecer un diagnóstico definitivo de la lesión manifestada.



### 3. JUSTIFICACIÓN

Las características clínicas, radiológicas e histológicas del fibroma desmoplásico y miofibroma son muy similares y dificulta establecer un diagnóstico diferencial entre ambas patologías. Por tal motivo, es indispensable realizar pruebas inmunohistoquímicas para conocer las diferencias según la ultraestructura celular de cada patología y así establecer el diagnóstico definitivo.

#### 4. ANTECEDENTES

El miofibroma es una neoplasia benigna originada a partir de fibroblastos y miofibroblastos en los tejidos blandos, hueso y otros órganos. Williams J.O. y Schrum D. en 1951 llamaron a esta lesión fibroma metastásico congénito, Stout A.P. introdujo en 1954 el término fibromatosis generalizada congénita en su artículo sobre fibromatosis juvenil, en el que describe dos casos de varones que fallecieron poco después de haber nacido con múltiples nódulos en tejidos blandos. Chung E.B. y Enzinger F.M. en 1981 usaron el término miofibromatosis infantil para indicar su naturaleza miofibroblástica y su predilección por niños. En 1989 Smith K.J. y Daimaru Y. se refirieron a la variante solitaria en el adulto usando el término miofibroma y miofibromatosis respectivamente. Actualmente se usa la terminología propuesta por la Organización Mundial de la Salud, la cual les clasifica como tumores de tejidos blandos y tumores fibroblásticos o miofibroblásticos.

Esta lesión también fue reportada como leiomiomas vasculares múltiples del recién nacido y hamartomas mesenquimatosos congénitos múltiples. El término miofibromatosis, se considera más apropiado por su semejanza microscópica de la lesión con tejido muscular liso.

El fibroma desmoplásico es un raro tumor miofibroblástico que comprende menos de 1% de los tumores óseos. Se caracteriza por la presencia de fibras de colágeno y pequeños fibroblastos sin la evidencia de neoformación ósea. Estas manifestaciones de fibromatosis agresivas fueron descritas por primera vez por Jaffe, H.L. en 1958, describiéndola como una entidad separada y observando esta patología en diferentes huesos largos. Se le atribuye a Griffith, J.G. e Irby, W.B. el primer caso publicado en 1965 de fibroma desmoplásico en mandíbula. En años posteriores Hinds, E.C. (1969)



reportaron dos casos más en la mandíbula. Raban, W.N. y Rosai, J. (1968) revisaron la literatura y agregaron 10 nuevos casos. V.P. Sood y A.K. Chatter (1975) reportaron el primer caso de fibroma desmoplásico en maxilar.

En su localización de la región gnática, la mayor parte de los casos afecta a la mandíbula, y el resto al maxilar. De 1968 al 2009, únicamente 76 casos de fibroma desmoplásico en maxilares han sido reportados y publicados, lo que confirma la poca frecuencia e incidencia. <sup>(1)</sup>



## 5. FIBROMA DESMOPLASICO

### a) GENERALIDADES

El fibroma desmoplásico es una neoplasia rara benigna de origen miofibroblástico; frecuentemente es agresivo y puede presentar recurrencia. Localmente tiene potencial de invasividad a tejido óseo y conectivo sin causar metástasis. <sup>(1)</sup>

Algunos investigadores consideran que el fibroma desmoplásico representa la contraparte ósea y agresiva de las fibromatosis de tejido blando, otros lo han calificado como una variante de fibroma de hueso no osificante, y le han considerado ser biológicamente un intermedio entre una lesión fibrosa benigna y un fibrosarcoma de bajo grado. El diagnóstico diferencial debe hacerse con quistes, neoplasias benignas y sarcomas. <sup>(2,3)</sup>

El fibroma desmoplásico es definido por la Organización Mundial de la Salud como un raro tumor intraóseo benigno que es homólogo al tumor desmoide de tejido blando o fibromatosis con celularidad variable de bajo grado. Su criterio histológico es definido como un tumor benigno de celularidad de baja a variable, en el que las células pueden ser fusiforme o elongadas con núcleos uniformes que carecen de atipia, pleomorfismo y actividad mitótica. Las células están soportadas por una matriz densa de colágeno con variable tejido conectivo hialinizado. <sup>(2,3)</sup>



## b) PREVALENCIA

El fibroma desmoplásico es una patología rara, que comprende menos del 1% de todos los tumores óseos incluyendo neoplasias óseas benignas y puede ocurrir en cualquier hueso del cuerpo. Crece en huesos largos (58% de los casos) y ha sido reportada excepcionalmente en los maxilares. La mayor parte de los casos ha sido encontrada en personas jóvenes (75% < 30 años de edad) con casi la misma distribución en hombres y mujeres. <sup>(1,4)</sup>

De 1968 al 2009, únicamente 76 casos de fibroma desmoplásico en maxilares han sido reportados y publicados, lo que confirma la poca frecuencia de estos tumores y su baja incidencia. <sup>(1)</sup>

Según Urresola, el fibroma desmoplásico supone el 0,13% de los tumores óseos benignos. Típicamente se manifiesta en la mandíbula (22%) y en los huesos tubulares largos: fémur (15%), radio (12%), tibia (9%), húmero. Y aun menos frecuente en el maxilar. <sup>(5)</sup>

Cuando esta patología es encontrada en cabeza y cuello, en el 22% de todos los casos la mandíbula es mayormente afectada. La incidencia del fibroma desmoplásico en la mandíbula es igual en hombres y mujeres. La edad promedio de los pacientes es de 15.1 años de edad en el momento del diagnóstico final. <sup>(1,4)</sup>

En una revisión hecha por Crim JR, de un total de 114 casos involucrando otros huesos, en 30 casos la neoplasia se manifiesta en la mandíbula (40%). En series de la Clínica de Mayo, el fibroma desmoplásico representa un 0.6% de todos los tumores de hueso y en 0.3% de los tumores óseos benignos. <sup>(3)</sup>



Perrota F. comenta que este tumor se presenta en individuos menores de 30 años, la mitad de los casos ocurre durante la segunda década de la vida. Entre los casos reportados que involucran los maxilares, la mayor parte ocurre en mandíbula, y con mayor frecuencia en zona de molar (ángulo y rama ascendente). <sup>(6)</sup>

Acorde con Nasser Said-Al-Naief cualquier hueso puede presentar un fibroma desmoplásico, pero la mandíbula es el sitio más comúnmente envuelto, mientras que en sitios extragnáticos, la región metafisiaria del fémur, tibia, húmero o radio, así como los huesos pélvicos, son reportados como otros sitios primarios (Cuadro 1).

(Cuadro 1)

<b>Distribución según Nasser Said-Al-Naief</b>		
<b>Casos en región gnática</b>	Mandíbula	84%
	Maxilar	16%
<b>Distribución de género mínima</b>	Mujeres	54%
	Mujeres	46%
<b>Distribución de raza</b>	Blancos	21%
	Hispánicos	9%
	Asiáticos	5%
	Afroamericanos	4%
	Casos no documentados	39%
<b>Afectación Mandibular</b>	Zona posterior (ángulo y rama ascendente)	70%
	Zona anterior	30%
<b>Afectación Maxilar</b>	Zona posterior	83%
	Zona anterior	17%

Fuente: Said-Al-Naief <sup>(3)</sup>



### c) CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y SINTOMATOLOGÍA

Clínicamente, tiene un aspecto blanco o gris y su consistencia es firme. Se separa fácilmente del hueso durante la excisión quirúrgica. Las lesiones tienden a ser grandes creciendo expansivamente, provocando adelgazamiento, erosión, expansión o destrucción de una o de ambas corticales, sin reacción perióstica. En la mandíbula tiende a afectar su vértice más posterior sobre todo en el ángulo, en algunos casos multifocal. <sup>(3,5,6)</sup>

Los signos y síntomas son variados, sin embargo, su sintomatología no es patognomónica, en un 65% de los casos se presenta asintomático, comenzando sólo con un aumento de volumen. Algunos casos describen dolor e inflamación local; otros cursan con limitación de la apertura bucal, y en un bajo porcentaje con movilidad dental; cuando se presenta en maxilar puede provocar proptosis del globo ocular. Puede causar desplazamiento dental con o sin resorción radicular en un bajo porcentaje. <sup>(2,1)</sup>

Los síntomas son inespecíficos y similares a los de otros tumores, siendo las más frecuentes el dolor o signos inflamatorios de semanas a meses de evolución. En etapas tempranas, los pacientes permanecen asintomáticos hasta que el tumor comprime alguna estructura visceral o neurovascular debido a su expansión. Los síntomas menos comunes pero también reportados incluyen pérdida de órganos dentarios y sinusitis recurrente en caso de afectación al seno maxilar. <sup>(5,7)</sup>

Nasser Said-Al-Naief, en relación a la sintomatología, provee los porcentajes recabados de 74 casos con afectación de la región gnática (*Cuadro 2*).



(Cuadro 2)

<b>Sintomatología Nasser Said-Al-Naief</b>	
65%	Hinchazón inicial asintomático.
15%	Dolor en la lesión o alrededor.
11%	Apertura limitada/trismus con o sin maloclusión.
7%	Movilidad dental.
2.60%	Proptosis del globo ocular.
2.60%	Infección (con o sin adenopatía).
1.30%	Elevación de lóbulo auricular.
2.60%	Disestesia y sangrado.
19.40%	Sintomatología no documentada.

Fuente: Said-Al-Naief <sup>(3)</sup>

#### **d) CARACTERÍSTICAS IMAGENOLÓGICAS**

Las características radiográficas del fibroma desmoplásico son muy variadas e inespecíficas, se presentan como una radiolucidez unilocular o multilocular, bien demarcada o de bordes difusos con expresión variable de márgenes escleróticos en la mayor parte de los casos. Se observa en algunos casos componentes con zonas mixtas radiolúcidas radio-opacas. Aparece como una lesión osteolítica de aspecto trabeculado, en pompas de jabón o con patrón de panal de abeja, su tamaño es variable con lesiones incluso superiores a los 10cm. (Figura 1). <sup>(2,3)</sup>



(Figura 1. Ortopantomografía que muestra zonas radiolúcidas en cuerpo y rama mandibular) Fuente: Said-Al-Naief <sup>(3)</sup>

Debido a sus características radiográficas inespecíficas es de interés mencionarse que a partir dichas características se puede pensar en otras patologías de los maxilares incluyendo el ameloblastoma, mixoma odontogénico, quiste óseo aneurismático, fibroma condromixóide, hemangioma central y el granuloma eosinofílico. <sup>(3)</sup>

En la revisión de la literatura por Nasser Said-Al-Naief, radiográficamente se encontraron características convencionales de 74 casos. El 18% presentó bordes difusos, mientras que un número idéntico de casos presentó bordes bien definidos. Sin embargo esta característica no se enfatizó en el 61% de los casos. (Cuadro 3)

(Cuadro 3)

#### Características radiográficas según Nasser Said-Al-Naief

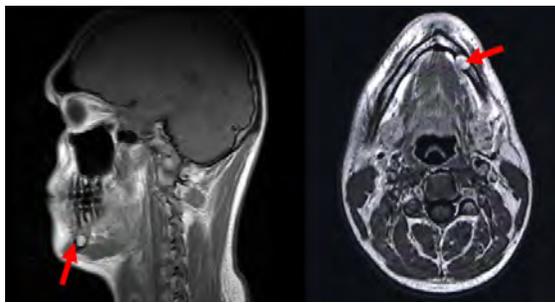
<b>36%</b>	Patrón multilocular.
<b>6%</b>	Patrón unilocular.
<b>4%</b>	Patrón mixto radiolúcido/radiopaco.
<b>39%</b>	Las características radiográficas no fueron descritas.
<b>30%</b>	Perforación de la cortical.
<b>10%</b>	Expansión de la cortical.
<b>18%</b>	Radiográficamente se observa desplazamiento dental con o sin erosión.

Fuente: Said-Al-Naief <sup>(3)</sup>



Se ha informado de esta neoplasia en diferentes partes del cuerpo, con iguales características radiográficas que las que se presentan en la región maxilofacial <sup>(2)</sup>

La resonancia magnética contribuye al diagnóstico diferencial; sin embargo a pesar de la clara diferencia de un tumor intraóseo y del hueso sano, la resonancia magnética es más valiosa para planeación quirúrgica (Figura 2), mientras que la tomografía computarizada es considerada superior a la resonancia magnética para demostrar destrucción de corticales (Figura 3). <sup>(3)</sup>



(Figura 2. Se muestra tumoración de 10mm en cuerpo mandibular izquierdo)  
Fuente: Schneider M. <sup>(1)</sup>



(Figura 3. TC coronal. Imagen hipodensa que muestra discontinuidad de cortical de cuerpo mandibular) Fuente: Said-Al-Naief <sup>(3)</sup>

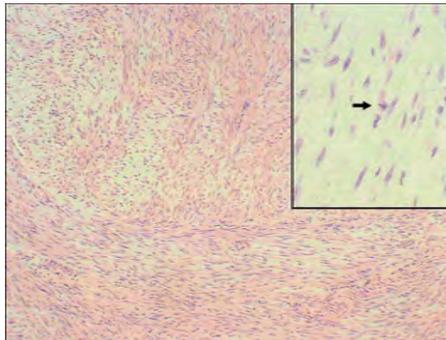
## e) CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS E INMUMOHISTOQUÍMICAS

La Organización Mundial de la Salud define histológicamente el fibroma desmoplásico como un tumor benigno de celularidad variable, en el que las células pueden ser fusiforme con núcleos uniformes que no tienen atipia, pleomorfismo y actividad mitótica. Las células tumorales están soportadas por una matriz de colágeno, variable tejido conectivo hialinizado. <sup>(3)</sup>

A nivel microscópico el fibroma desmoplásico consiste de en una matriz celular de estroma fibrocolagenizado sin pleomorfismo celular, hipercromatismo nuclear y mitosis. El crecimiento en la celularidad está asociado con un de la recurrencia. La ausencia de osteoide con una zona de colágeno ayuda a distinguir esta lesión de otras lesiones fibrosas en hueso, incluyendo neoplasias benignas, fibroma no osificante y fibroma odontogénico. Histológicamente es muy similar al tumor desmoide <sup>(2,1)</sup>

Está compuesto por miofibroblastos en menor cantidad y mayor por número fibroblastos fusiformes homogéneos de núcleos alargados u ovoides. Las células carecen de hipercromasia, pleomorfismo o atipia y las figuras mitóticas son raras o ausentes. Las células están separadas por densas fibras de colágeno. En los estudios de ultraestructura, se han aislado tres tipos celulares: fibroblastos, miofibroblastos y células mesenquimatosas. En ocasiones se visualizan áreas de infiltrado inflamatorio crónico. <sup>(5)</sup>

Casi todos los casos mostraron un patrón histológico clásico, idéntico a la fibromatosis extragnática, es decir, un tumor no encapsulado compuesto de una distribución uniforme de células monomórficas, soportadas por un abundante estroma colagenizado a un estroma de tejido conectivo hialinizado (*Figura 4*). <sup>(4)</sup>

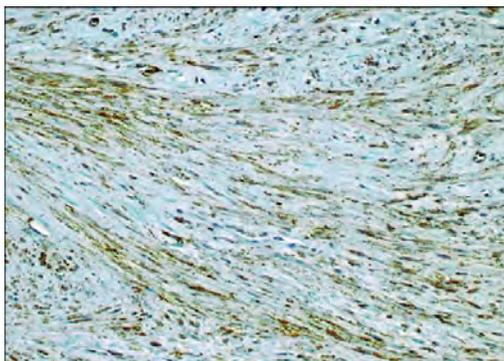


(Figura 4. Tinción de Hematoxilina y Eosina. Aumento 10x .Muestra conjunto de células fusiformes agrupadas en fascículos cortos) Fuente: Said-Al-Naief<sup>(3)</sup>

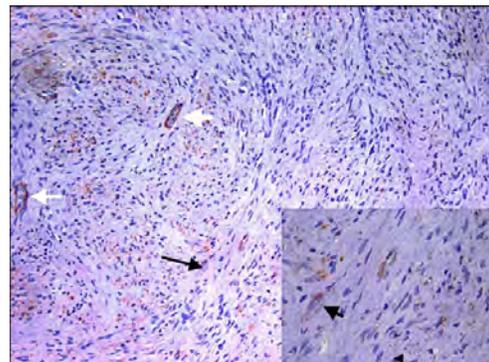
Se debe ser muy cuidadoso de no confundir con un sarcoma odontogénico, ya que podría confundirse radiográficamente y se podría cometer un diagnóstico de malignidad. Aun más allá, el rápido crecimiento y la destrucción ósea frecuentemente vista en el fibroma desmoplásico junto con un patrón de células fusiformes vistas en un osteosarcoma central de bajo grado, podrían guiar a un diagnóstico inadecuado.

El fibroma desmoplásico central favorece una orientación celular simple y su arreglo se le puede observar en agrupaciones. Los bordes celulares no se distinguen y su citoplasma aparenta mezclarse con el colágeno de la matriz que los aloja. Las células también presentan múltiples y pequeños nucléolos. Se podría comentar que el fibrosarcoma de bajo grado es el diagnóstico diferencial más importante por hacer por su similitud histológica y manifestación clínica. <sup>(14)</sup>

Se ha reportado en pruebas inmunohistoquímicas que las células tumorales presentan intensa positividad por vimentina (*Figura 5*) y en algunos casos podrían ser reactivas ante anticuerpos contra actina de musculo liso (SMA) (*Figura 6*) y actina muscular especifica (MSA), y tambien podrían presentar inmunoreactividad a marcadores vasculares anti CD34 y CD31. <sup>(14)</sup>



(Figura 5. Se observa reactividad fuerte y difusa para antivimentina)  
Fuente: Said-Al-Naief <sup>(3)</sup>



(Figura 6. Se observa reactividad focal de las células tumorales para anti-SMA) Fuente: Said-Al-Naief <sup>(3)</sup>

## f) ETIOLOGÍA

Algunos autores sugieren como causas los traumatismos previos, fracturas en terreno patológico, factores endocrinos y genéticos, sin embargo, aún se desconoce su etiología. V.P. Sood y A.K. Chatter comentan que el trauma no tiene un papel significativo en su etiología. <sup>(2,3,5,8)</sup>

## g) TRATAMIENTO

La recurrencia de esta lesión se asocia a la forma en que es tratado. Si la lesión se trata con resección o excisión no tiende a recurrir, en cambio los tratados con excisión local o enucleación recurren de un 12 a 40%, solo con curetaje el porcentaje de recurrencia es alto. <sup>(2)</sup>

Con respecto a la alta recurrencia, la resección quirúrgica es la opción de primera elección, pero dependiendo de la localización. Si se pueden garantizar un seguimiento continuo del paciente, puede ser eliminado con márgenes de seguridad. <sup>(1,3)</sup>

Nasser Said-Al-Naief, en su estudio, hace un comparativo de los diferentes tratamientos en los que menciona su tasa de éxito o recurrencia a varios meses o años de seguimiento. *(Cuadro 4)*



(Cuadro 4)

**Tratamientos Reportados por Nasser Said**

<b>Procedimiento</b>	<b>Pacientes tratados</b>	<b>Seguimiento</b>	<b>Manifestación clínica</b>	
			<b>Recurrencia</b>	<b>Sin recurrencia</b>
<b>Curetaje con o sin enucleación</b>	11%	5 meses a 5 años	62%	31%
<b>Excisión</b>	14%	1 a 7 años	10.50%	31.50%
<b>Enucleación</b>	5.70%	3.25 a 20 años	25%	75%
<b>Resección</b>	51%	3 meses a 12 años	4.30%	95.70%
<b>Otros tratamientos adicionales</b>	10.10%	9 meses a los 9 años	14.30%	85.70%

Fuente: Said-Al-Naief <sup>(3)</sup>



## 6. MIOFIBROMA

### a) GENERALIDADES

El miofibroma representa una patología enigmática que originalmente fue descrita por Stout A.P. como una proliferación de fibroblastos multicéntrica de forma congénita. Posteriormente fue caracterizado fenotípicamente como un tumor miofibroblástico de niños por Chung E.B. y Enzinger F.M., quienes notaron la mayor frecuencia de su forma solitaria a comparación de presentación multicéntrica. Reportes más recientes demuestran que el miofibroma, particularmente en su forma solitaria afecta a un mayor número de pacientes. El miofibroma se ha reportado como el tumor fibroso más común en niños. Afecta tanto a niños como a adultos y pueden ser solitarias o multicéntricas; a pesar de ello, es más encontrado en niños. Sin tomar en cuenta su presentación (infantil o del adulto, solitario o multicéntrico) esta neoplasia tienen predilección por cabeza y cuello. <sup>(9)</sup>

Miofibroma es una neoplasia mesenquimatosa benigna compuesta por miofibroblastos, que se manifiesta frecuentemente como una lesión solitaria, y en menor medida como una lesión multicéntrica. En ambos tipos, la dermis, subdermis, y músculo estriado, principalmente en la región de cabeza y cuello, son los sitios más afectados. El compromiso y afectación del hueso forman parte del tipo multicéntrico. Aunque es rara la manifestación de esta patología, es aun más raro encontrarle en la región cráneo maxilofacial. Al manifestarse de forma agresiva puede presentar características clínicas e histológicas que pueden ser malinterpretadas como malignas. <sup>(10,11)</sup>



Las lesiones miofibroblástica verdaderas son reconocidas y divididas en 4 grupos principales: lesiones reactivas, tumores benignos, condiciones bien delimitadas (fibromatosis locamente agresivas) y sarcomas. Los miofibroblastos son células relacionadas con fibroblastos y exhiben un fenotipo híbrido con características de ambos tipos celulares fibroblastos y células de músculo liso.<sup>(10)</sup>

En la mayor parte de los casos, se presenta en tejidos subcutáneos de cabeza y cuello. Son relativamente poco frecuentes en la cavidad bucal y pueden ser confundidas con lesiones benignas y lesiones malignas de bajo grado. En general, el diagnóstico diferencial incluye un rango de neoplasias de células fusiformes que podrían sugerir patrones histológicos que podrían dificultar su diagnóstico.

Los miofibroblastos son células relacionadas con fibroblastos y exhiben un fenotipo híbrido con características de ambos tipos celulares fibroblastos y células de músculo liso.<sup>(10)</sup>

A lo largo de su conocimiento clinicopatológico se le ha llamado de diferentes formas como fibrosarcoma congénito, fibromatosis congénita generalizada, miofibromatosis infantil entre otras.

## **b) PREVALENCIA**

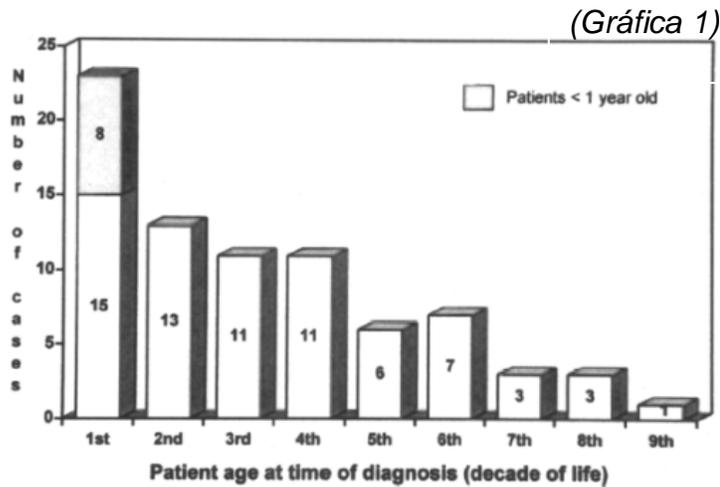
A pesar de que han sido reportados en su localización en diversas zonas anatómicas, el miofibroma muestra predilección por zona de cabeza y cuello, especialmente en tejidos blandos bucales. La relación con tejido duro en la región gnática es poco común, con la mayor parte de los tumores afectando la mandíbula y en menor grado al maxilar.<sup>(12)</sup>

El miofibroma en su afectación ya sea a tejidos duros o blandos, en región de cabeza y cuello afecta cuero cabelludo, frente, orbita, y en cavidad



bucal se presenta según su frecuencia en mandíbula, lengua, labios, carrillo, maxilar o paladar, rafe pteriogomandibular, piso de boca y glándula submaxilar. <sup>(13,9)</sup>

Foss RD y Ellis GL en su revisión de 69 casos de miofibroma de la región gnática comentan que esta puede presentarse a cualquier edad, teniendo mayor presencia en las primeras dos décadas de la vida (Gráfica 1). <sup>(9)</sup>



Fuente: Foss RD, Ellis GL. <sup>(9)</sup>

**c) CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y SINTOMATOLOGÍA**

La falta de una presentación clínica definida y su relativa rareza hacen de esta neoplasia una entidad de difícil diagnóstico. Esta se presenta como una masa asintomática que puede presentar crecimiento acelerado, lo que puede ser alarmante al sugerir un comportamiento maligno, sin embargo en ocasiones es de crecimiento lento y pueden disminuir espontáneamente. La

duración de la lesión se ha reportado tan corta como de varias semanas días de evolución, y tan larga al ser precedida tras varios años.

La presentación clínica más común es como aumento de volumen, y en menor grado como una masa bucal exofítica, se le ubica sobre el reborde alveolar con afectación al hueso subyacente. No se observa ulceración de la mucosa bucal que recubre la lesión en la mayor parte de los casos. En limitadas ocasiones llega a presentarse sensibilidad y dolor. Si la lesión se establece en la rama mandibular, puede cursar con apertura bucal limitada (trismus).

En su inicio intraóseo, en la mayor parte de los casos, los pacientes son asintomáticos a pesar de que la cortical exprese un importante grado expansión o en algunos casos su perforación con el consiguiente infiltrado a tejido blando. <sup>(11)</sup>

Intrabucalmente la mucosa que le recubre se observa del mismo color que la mucosa adyacente y en algunas ocasiones se puede observar cierta palidez del tejido. A la palpación su consistencia es indurada, reportada como consistencia ósea sin causar dolor durante su manipulación. Se observa desplazamiento y movilidad de los órganos dentarios. Según el grado de afectación de la patología, se observa como un aumento de volumen causante de asimetría facial. <sup>(12)</sup>

Clínicamente estas lesiones pueden ser alarmantes debido su ulceración, y masas intrabucales. Su diagnóstico diferencial es complejo y amplio, incluyendo lesiones mesenquimales benignas y malignas que pueden ser de origen fibroso, muscular, neural o tejido vascular. <sup>(10)</sup>

### d) CARACTERÍSTICAS IMAGENOLÓGICAS

Radiográficamente, los miofibromas se presentan como una radiolucidez unilocular, también como una presentación multilocular con septación interna. Las lesiones son usualmente bien definidas, hidráulicas en naturaleza y muestran evidencia de márgenes escleróticos en la periferia. Estas características, y la ausencia de penetración o de bordes poco definidos, respaldan radiográficamente un proceso de tipo benigno. Sin embargo, aproximadamente un tercio de los miofibromas intraóseos se observan como una imagen radiolúcida mal definida, lo que obliga a pensar en un diagnóstico diferencial con lesiones más agresivas como el fibroma desmoplásico central. <sup>(11,12)</sup>

Las lesiones se muestran de forma radiolúcidas, y pueden encontrarse de forma unilocular o multilocular con apariencia de pompas de jabón (*Figuras 7 y 8*). Sus bordes se encuentran tanto bien definidos como difusos.



*(Figura 7. Ortopantomografía revela una lesión circunscrita en ángulo mandibular izquierdo)*

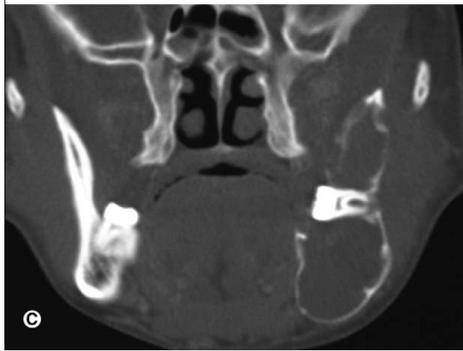
*Fuente:* Yasuyuki Shibuya <sup>(13)</sup>



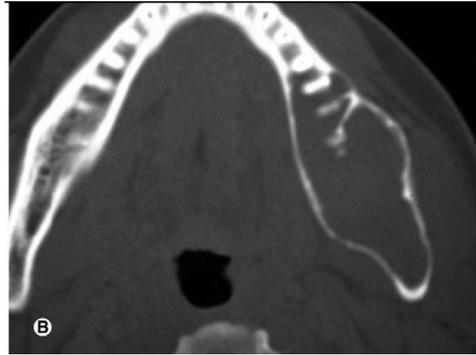
*(Figura 8. Ortopantomografía muestra imagen radiolúcida multilocular que se extiende de segundo premolar hacia la rama mandibular) Fuente:* Sedghizadeh <sup>(12)</sup>

Mediante el empleo estudios con tomografía computarizada, también se observa evidencia radiológica tanto de expansión como de perforación de la cortical. En el reporte hecho por Allon I. encontró que el 70% de los casos se presento de forma unilocular y en el 30% de forma multilocular, en el 67% de los casos los bordes eran bien definidos a diferencia del 33% restante con bordes difusos. Radiográficamente los órganos dentarios se observan inclinados o con desplazamiento de gérmenes dentarios. <sup>(11)</sup>

La tomografía computada es un auxiliar bastante útil para determinar el compromiso de la lesión, revelando la localización, expansión y destrucción ósea con perforación de corticales (*Figuras 9 y 10*).



(Figuras 9. TC coronal. Imagen hipodensa, que muestra evidencia de una lesión lítica y expansiva, con evidencia de desplazamiento dental) Fuente: Sedghizadeh <sup>(12)</sup>



(Figuras 10. TC axial. Imagen hipodensa de proceso lítico que produce expansión significativa con adelgazamiento de la cortical lingual y bucal) Fuente: Sedghizadeh <sup>(12)</sup>

### e) CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS E INMUNIOHISTOQUÍMICAS

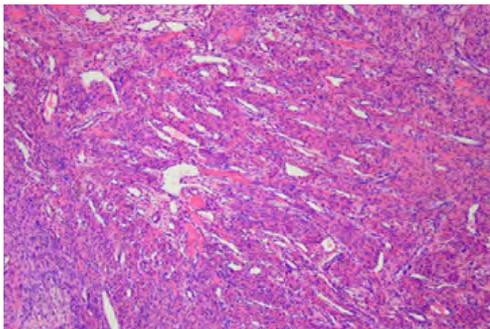
Los hallazgos microscópicos muestran un típico patrón bifásico y nodular de miofibroma de músculo liso, mostrando áreas claras a la tinción

compuestas por fascículos de miofibroblastos con abundante matriz extracelular y zonas de teñidas que consisten en células pequeñas densamente empaquetadas que van de conformación circular a forma de celular fusiformes. <sup>(11)</sup>

Histológicamente, presenta dos patrones:

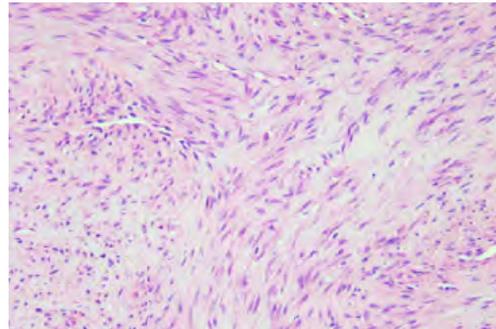
1.- Las células de la lesión que su morfología va de huso a ovales con un citoplasma observable y su organización es en forma de fascículos.

2.- Las células de la presentan una morfología pequeña y redondeada, con un citoplasma intensamente positivo mostrando también espacios vasculares variablemente hialinizados. Se disponen de forma inespecífica y entrelazan sus husos y fascículos cortos de células fusiformes miofibroblástico., La células fusiformes presentan un Citoplasma eosinófilo y tienen núcleo oval y nucléolo basofílico. Los grupos celulares frecuentemente son separados por espacios vasculares, donde se observa tejido de musculo liso. No se observan mitosis atípicas (*Figuras 11 y 12*). <sup>(9,12)</sup>



*(Figuras 11. Tinción con Hematoxilina y Eosina. Aumento 40x. Se observa patrón vascular prominente)*

*Fuente: Yasuyuki Shibuya <sup>(13)</sup>*

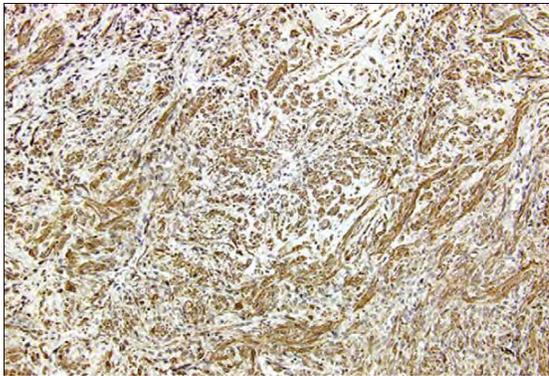


*(Figura 12. Tinción con Hematoxilina y Eosina. Aumento 100x. Se observan miofibroblastos organizados en forma de fascículos entrelazados en te si)*

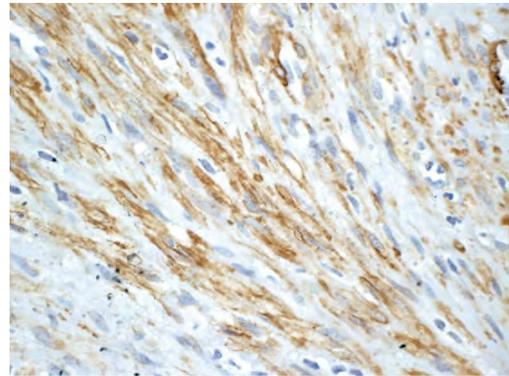
*Fuente: Yasuyuki Shibuya <sup>(13)</sup>*

La combinación característica de fascículos de células fusiformes y aéreas celulares de miofibroma distingue el miofibroma de otras entidades patológicas. Este no presenta características citológicas de malignidad como pleomorfismo, hiper cromatismo y mitosis atípicas. <sup>(9)</sup>

Microscópicamente se observan células fusiformes con inmunoreactividad a vimentina, alfa-actina de músculo liso (*Figura 13*), y actina específica de músculo liso (*Figura 14*). <sup>(10)</sup>



(Figura 13. Inmunohistoquímica, SMA. Aumento 20X. Se observa marcado inmunomarcaje por actina de músculo liso) Fuente: Scheper, Mark <sup>(14)</sup>



(Figura 14. Inmunohistoquímica, MSA. Aumento 100X. Se observa inmunomarcaje focalizado en las células tumorales) Fuente: Azevedo, R <sup>(10)</sup>

Foss RD y Ellis GL, en su estudio a 39 casos de miofibroma, reportaron que mediante inmunohistoquímica el tumor presento positividad al 100% ante actina de músculo liso (SMA) y actinia muscular específica (MSA), un caso tuvo positividad focal por proteína S-100. No hay positividad por desmina, lo que ayuda a la discriminación entre miofibroma y miofibrosarcoma, ya que el miofibroma ha sido negativo en estudios recientes. <sup>(13,9)</sup>

## f) ETIOLOGÍA

Mark A. Scheper menciona que la etiología del miofibroma se desconoce exactamente, y que la mayor parte de los casos se le como esporádica, sin embargo algunos otros sugieren la posibilidad de un patrón de herencia familiar autonómico dominante o recesivo. <sup>(14)</sup>

Se han reportado casos de relación entre padre e hijo y tanto varones como mujeres son afectados con características casi idénticas, lo que sugeriría un patrón autosómico dominante, sin embargo no ha demostrado su relación heredofamiliar. <sup>(9, 12,14)</sup>

## g) TRATAMIENTO

Allon I., en una revisión de 46 casos, menciona que en el 75% de los casos el tratamiento de elección fue la excisión conservadora y que en el 25% de los casos se indicó un procedimiento quirúrgico agresivo con extensión a márgenes óseos de seguridad para la correcta eliminación de tumores extensos y destructivos. Por tal motivo Allon I. sostiene que el tratamiento de elección es la excisión local y para tumoraciones más extensas la resección se recomienda con osteotomía periférica. <sup>(11)</sup>

Según los estudios reportados por Allon I., la recidiva local se menciona en 7% a 31% de los casos, de los cuales se efectuó excisión quirúrgica, sin embargo se piensa que la recurrencia es causada por una excisión incompleta. El pronóstico es muy bueno en los casos de casos solitarios, a pesar de que en los casos multicéntricos presenten mayor agresividad. <sup>(11,14)</sup>

Los pacientes jóvenes son la población más afectada, por lo que los tratamientos quirúrgicos radicales tendrán un impacto funcional, estético y psicológico, por lo que se requiere de procedimientos reconstructivos.

A pesar de que esta es baja, es importante destacar que se requiere de valoración a largo plazo observando si existe nueva proliferación de la patología.

## 7. PRESENTACIÓN DE CASO

Se trata de paciente masculino de 19 años de edad, quien se presenta a servicio odontológico refiriendo aumento de volumen a nivel de surco nasogeniano derecho por presencia de tumoración. No menciona antecedentes de importancia para su padecimiento actual, el cual inicia al percatarse de asimetría facial por presentar aumento de volumen nasogeniano, desconociendo el tiempo de evolución, por lo que acude para valoración y tratamiento.

A la inspección general se trata de paciente de edad aparente del paciente es similar a la cronológica, consiente, tranquilo, cooperador, neurológicamente integro, orientado en tiempo, lugar y espacio.

A la exploración de cabeza y cuello se observa piel de tez morena, normocéfalo sin exostosis ni hundimientos, con implantación capilar de acuerdo a la edad y sexo, frente amplia sin alteraciones. Cejas integra y pobladas, a nivel ocular con pupilas isocóricas, normoreflexivas y conjuntivas bien hidratadas. Los pabellones auriculares presentan implantación normal



simétrica con conductos auditivos externos permeables. Nariz integra, centrada de base ancha, con narinas permeables y desplazamiento del ala nasal derecha a expensas de aumento de volumen a nivel de surco nasogeniano, sin cambios de coloración en piel ni eritema de consistencia firme asintomática a la palpación (*Figura 15*). Labios gruesos, íntegros, de consistencia blanda, con textura, coloración e hidratación normal. Cuello cilíndrico integro con tráquea central y móvil durante la deglución, pulsos carotídeos presentes, glándula tiroides y cadenas ganglionares no palpables.

A la exploración intrabucal se observan mucosas de adecuada coloración, textura e hidratación, lengua móvil sin patología agregada, papilas inflamadas y piso de boca sin alteraciones. Dentición permanente completa.

En la cara anterior del maxilar derecho a nivel de región nasogeniana se aprecia aumento de volumen de aproximadamente 5 x 4 cm, la mucosa que le recubre es de aspecto normal, de consistencia firme, fijo a planos profundos, asintomático que involucra canino y premolares (*Figura 16*). Los órganos dentarios involucrados son vitales, no presentan movilidad ni sintomatología dolorosa a la percusión vertical y horizontal.



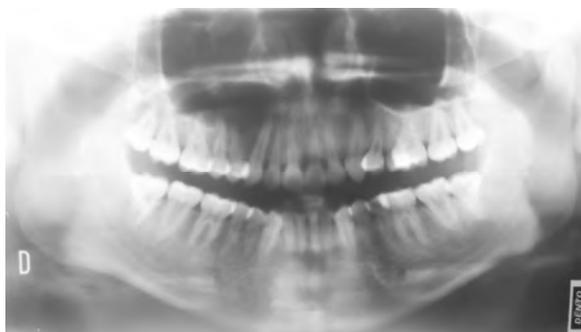
(*Figura 15. Se observa aumento de volumen en región nasogeniana*)  
Fuente: C.D. Oscar Hermosillo M.



(*Figura 16. Aumento de volumen intrabucal, que va de 13 a 15*)  
Fuente: C.D. Oscar Hermosillo M.

La ortopantomografía muestra un imagen radiolúcida unilocular de bordes difusos en maxilar derecho que involucra seno maxilar. Se hace notar la pérdida de continuidad de cortical del seno, lo que sugiere destrucción de la misma. Los órganos dentarios muestran desplazamiento mesial de la raíz del canino (O.D.13) y distal de primer premolar con reabsorción radicular (O.D.14).

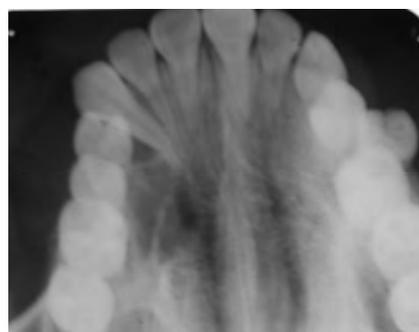
En la radiografía oclusal se observa zona radiolúcida y desplazamiento mesiopalatino de la raíz del canino. (Figura 17 y 18).



*(Figura 17. Ortopantomografía que muestra una imagen radiolúcida en maxilar derecho que se infiltra.*

*Desplazamiento dental asociado.)*

*Fuente: C.D. Oscar Hermosillo M.*



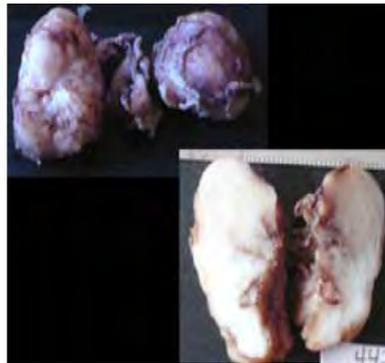
*(Figura 18. Radiografía oclusal que muestra imagen radiolúcida asociada a desplazamiento radicular y aparentemente erosión ósea)*

*Fuente: C.D. Oscar Hermosillo M.*

Se realizó biopsia insicional bajo anestesia local en la se obtuvo tejido color gris, de forma irregular, de consistencia firme, superficie lisa y de 1.2cm, que se envía a estudio histopatológico, el cual se reporto como fibroma. Se decide realizar la resección de la lesión y durante el abordaje quirúrgico se observan los siguientes hallazgos: perforación de la cortical del seno maxilar, se encontró una lesión no encapsulada de consistencia firme que se infiltra en tejido duro y blando.

Durante la excisión de la lesión se obtienen en dos segmentos, uno superficial y otro profundo. La lesión es son enviada a estudio histopatológico y se corrobora el diagnóstico de fibroma similar a la biopsia previa.

Las dimensiones del primer lóbulo fueron de 1.5 x 2cm, el segundo tuvo dimensiones de 3.5 x 1.8cm. El espécimen quirúrgico se compone de tejido duro y blando, de consistencia dura y firme, de forma lobulada, de superficie lisa, de color grisáceo, que en conjunto midieron 6.0 x 3.5 x 1.8 cm. (Figura 19) El paciente se encuentra bajo controles periódicos y se observa una favorable evoluciono sin datos de recidiva.



(Figura 19. Se observan dos fragmentos de tejido patológico que en conjunto mide 6.0 x 3.5 x 1.8 cm)

Fuente: Mtra. Beatriz C. Aldape Barrios.

## 8. RESULTADOS

Tanto el miofibroma como el fibroma desmoplásico central son patologías que tienen su origen en células mesenquimales, por lo que de los reportes consultados en la literatura podemos inferir que ambas lesiones comparten muchas características histológicas lo que hace difícil su diagnóstico. Al realizar los estudios de inmunohistoquímica podemos encontrar las diferencias que nos permitirán establecer el diagnóstico, por lo cual los siguientes cuadros hacen una comparación inmunohistoquímicas e histológica entre estas dos entidades (Cuadros 5 y 6).

(Cuadros 5)

### Inmunohistoquímica.

	Miofibroma	Fibroma desmoplásico central
<b>MSA</b>	++	-
<b>SMA (alfa-actina)</b>	++	+/-
<b>Vimentina (VIM)</b>	+	+
<b>Calponina (CALP)</b>	+	+/-
<b>Desmina (DES)</b>	-	-
<b>Proteína S-100</b>	-	-
<b>CD34</b>	-	+/-
<b>CD31</b>	-	+/-

( - ) *Inmunomarcaje negativa.*

( +/- ) *Inmunomarcaje focalizado.*

( + ) *Inmunomarcaje positiva.*

( ++ ) *Inmunomarcaje intenso.*



(Cuadros 6)

<b>Características histológicas.</b>			
		Miofibroma	Fibroma desmoplásico central
<b>Características celulares</b>	Morfología	Fusiformes u ovales.	Fusiformes o elongadas.
	Tipo celular	Miofibroblastos abundantes y fibroblastos.	Fibroblastos maduros, miofibroblastos y células mesenquimales.
	Núcleo	Oval.	Oval o alargado.
<b>Organización y disposición</b>		Fascículos de células fusiformes y áreas celulares de miofibroblastos, de acomodo inespecífico, entrelazando husos y fascículos.	Se distribuyen en agrupaciones uniformes de células monomórficas separadas por densas fibras de colágeno.
<b>Matriz intercelular</b>		Fibras colágenas abundantes.	Abundantes fibras de colágeno laxas, variable tejido conectivo hialinizado, ligera presencia o ausencia de osteoide.
<b>Manifestación clínica</b>	Infiltrado a tejidos	Variable infiltrado a tejido conectivo.	Importante infiltrado a tejidos duros y blandos.
	Crecimiento	De lento a moderado.	De moderado a acelerado.

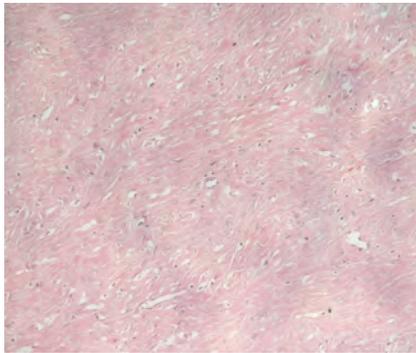
Fuente: Propia.



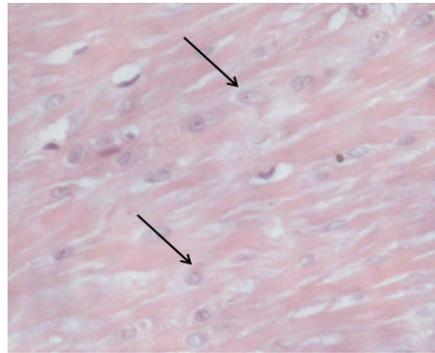
A continuación se describen los resultados obtenidos de los estudios Histopatológicos e inmunohistoquímicos que nos llevan a establecer el diagnóstico definitivo de fibroma desmoplásico en este caso clínico.

Al análisis microscópico, mediante tinción Hematoxilina y Eosina, se observa un patrón monomórfico organizado en fascículos de células fusiformes dispuestas de modo uniforme, contenidos en un estroma densamente fibrocolagenizado, con zonas variablemente hialinizadas y ligera presencia de osteoide indicativo de infiltración ósea de la tumoración. (*Figura 19*)

Se observan fibroblastos, ligeramente agrandados con núcleos ovals que contienen múltiples y pequeños nucléolos. Carecen de atipia, pleomorfismo y actividad mitótica. (*Figura 20*)



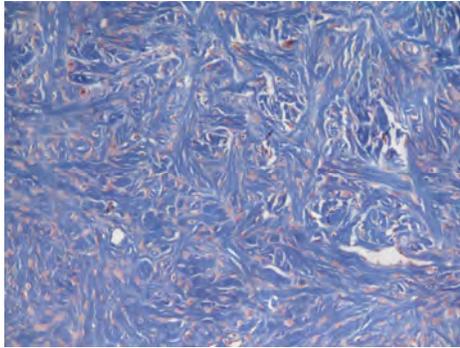
(Figura 19. Tinción con Hematoxilina y Eosina. Aumento 4x. Se observa abundante cantidad de fibras de colágeno y células fusiformes)



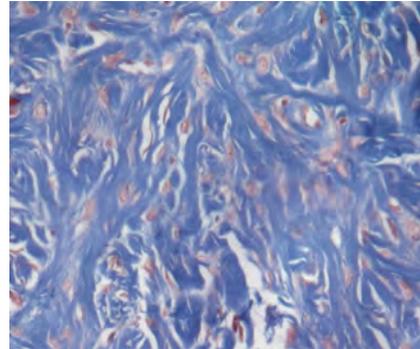
(Figura 20. Tinción con Hematoxilina y Eosina. Aumento 40x. Se observan fibroblastos con presencia de núcleos ovals y redondos)

Al análisis con tinción de tricrómica de Masson se observó un abundante entramado de fibras colágeno dispuesto irregularmente, en el cual

se contienen abundantes fibroblastos y sin mostrar afinidad por fibras de musculo liso (*Figura 21 y 22*).

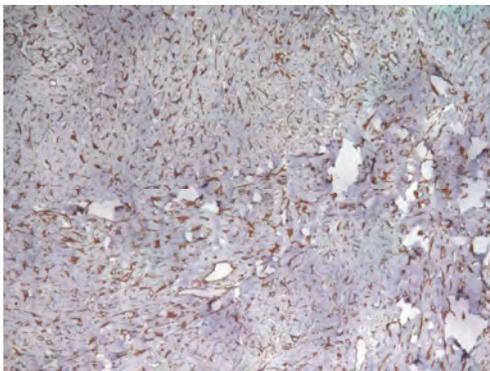


(Figura 21. Tinción de Tricrómica de masson. Aumento 4X. Se observa abundante entramado de fibras de colágenos, resaltando la ausencia de fibras musculares.)

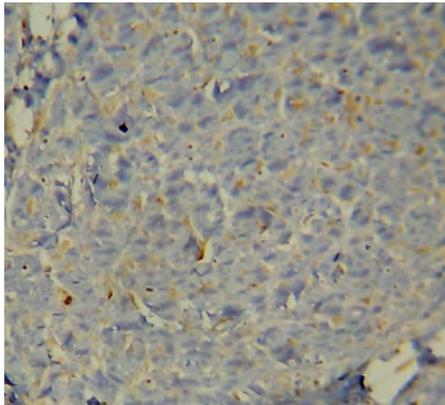


(Figura 22. Tinción de Tricrómica de masson. Aumento 40X.)

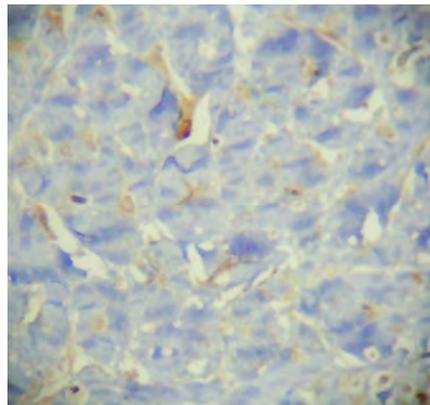
A las pruebas específicas mediante inmunohistoquímicas para identificación de ultraestructura celular, se observa inmunomarcaje positivo a vimentina (*Figura 23*) y focalmente positivo a CALP (*Figura 24*) y SMA (*Figura 25*), lo que indico un inmunomarcaje casi nulo hacia miofibroblastos, siendo únicamente el fibroblasto la célula predominante de la tumoración. Se descarta la presencia de musculatura lisa debido a la ausencia de positividad de los anticuerpos específicos para musculo liso. Por tal motivo se establece el diagnóstico de fibroma desmoplásico (*Cuadro 7*).



(Figura 23. Inmunohistoquímica, VIM. Aumento 4X. Se observa inmunomarcaje positivo denotando abundante cantidad de fibroblastos)



(Figura 24. Inmunohistoquímica, CALP. Aumento 10X. Se observa escaso inmunomarcaje lo que muestra escasa cantidad de miofibroblastos)



(Figura 25. Inmunohistoquímica, SMA. Aumento 40X. Se observa inmunomarcaje focalizado que indica escasa cantidad de miofibroblastos)

(Cuadros 7)

	Patología	Control (apéndice)
<b>VIM</b>	<b>+</b>	<b>+</b>
<b>SMA</b>	<b>+/-</b>	<b>+</b>
<b>CALP</b>	<b>+/-</b>	<b>+</b>
<b>S-100</b>	<b>-</b>	<b>+</b>
<b>CD34</b>	<b>-</b>	<b>-</b>
<b>DES</b>	<b>-</b>	<b>+</b>

- ( - ) Inmunomarcaje negativa.
- ( +/- ) Inmunomarcaje focalizado.
- ( + ) Inmunomarcaje positiva.
- ( ++ ) Inmunomarcaje intenso.

## 9. DISCUSIÓN

Los tumores de tejido conectivo forman un complejo conjunto de enfermedades, cuyo diagnóstico histológico es difícil, ya que varias de estas patologías están formadas principalmente por células fusiformes que pueden mostrar patrones histológicos semejantes entes sí. Es importante hacer una clara distinción de las neoplasias de células fusiformes, ya que por sus características clínicas, imagenológicas e histológicas llegan a ser muy similares, sin embargo su comportamiento biológico es variado. En nuestro caso, el comparativo entre miofibroma y fibroma desmoplásico central, es de gran importancia clínica debido a que un rango significativo de recurrencia es asociado con el fibroma desmoplásico. Es por tal motivo la importancia de realizar estudios de inmunohistoquímica que permitan un diagnóstico acertado y específico que determine el tipo celular predominante de la patología.

Los estudios de inmunohistoquímica los llevamos acabo en los hospitales INP e INER, aplicando una batería de 6 anticuerpos, a los que fue positivo a VIM, positividad focalizada a SMA y CALP y negativa a DES, S-100 y CD34. La positividad por VIM evidencia abundantes fibroblastos, y la escasa afinidad por CALP y SMA muestran escasos de miofibroblastos, lo cual es compatible con fibroma desmoplásico.

Es de suma importancia realizar estudios de inmunohistoquímica en el diagnóstico definitivo de estas lesiones, ya es necesario en base a estos resultados, mantener en control al paciente debido al índice de recidiva que presentan ciertas lesiones, como el fibroma desmoplásico en nuestro caso.



El fibroma desmoplásico central es una neoplasia benigna de células fusiformes del hueso y del tejido conectivo, es localmente agresivo e invasivo, sin embargo no produce metástasis. Es una patología bastante rara (comprende menos del 1% de todos los tumores óseos incluyendo neoplasias óseas benignas) y puede ocurrir en cualquier hueso del cuerpo. En la región gnática el fibroma desmoplásico central afecta a la mandíbula en el 84% de los casos y al maxilar en el 16%. El 75% de los pacientes afectados se presenta en gente joven menor de 30 años y su distribución en cuanto a género es en la misma proporción. Su diagnóstico puede ser difícil por su comportamiento clínico y las características radiográficas pueden ser confundidas con otras lesiones.

Clínicamente esta lesión se presenta como una masa asintomática de crecimiento de lento, sin embargo puede crecer de forma acelerada y destructiva. Se vuelve sintomático cuando hay compresión de estructuras nerviosas y puede confundirse con dolor dental en la zona afectada. Cuando esta patología afecta al seno maxilar puede cursar con sinusitis recurrente.

Las características radiográficas del fibroma desmoplásico son muy variadas e inespecíficas, se presentan como una radiolucidez unilocular o multilocular, bien demarcada o de bordes difusos con expresión variable de márgenes escleróticos. Frecuentemente la imagen radiográfica sugiere destrucción de la cortical, lo cual se confirma durante el abordaje quirúrgico.

La tomografía computarizada es de gran apoyo para el diagnóstico, estableciendo los límites del área ocupada por la patología y observar el grado de expansión, adelgazamiento o destrucción de la cortical.

Histológicamente el fibroma desmoplásico está compuesto principalmente por fibroblastos y miofibroblastos en menor proporción, las cuales se agrupan de forma paralela o al azar. También lo conforma un abundante entramado



de fibras de colágeno y que están distribuidas de forma uniforme o irregular, y mantienen separadas a las células. Frecuentemente se encuentran remanentes óseos que pueden presentar resorción osteoclástica lo que evidencian el infiltrado de la lesión. El núcleo varía en su morfología ya que se observa tanto ovalado como elongado. Raramente se observan figuras mitóticas sin embargo usualmente son ausentes.

Su tratamiento quirúrgico es mediante enucleación o curetaje. El curetaje llega ser suficiente al presentarse lesiones pequeñas en la mandíbula, pero esta técnica se asocia a un alto grado de recidiva; cuando la neoplasia se manifiesta de forma agresiva y se extiende a tejido blando adyacente, se recomienda la una amplia resección quirúrgica. El tratamiento de elección es la excisión local o enucleación ya que la recurrencia es mucho menor que el curetaje (de un 20 a 40% aproximadamente).

## 10. CONCLUSIÓN

Dado que las características clínico-radiográficas e histopatológicas, son muy similares entre miofibroma y fibroma desmoplásico central, es importante plantear un debate científico académico en el que se haga resaltar la importancia de definir la estirpe histológica haciendo uso de estudios inmunohistoquímicos y así establecer un diagnóstico diferencial y definitivo, a partir del cual se definirá el manejo quirúrgico de la lesión. Primeramente, el diagnóstico descansa en el estudio histopatológico, sin embargo los hallazgos de ultraestructura celular son los que le determinan, por lo que es de gran importancia realizar un perfil inmunohistoquímico de este tipo de patologías y determinar el tipo de células que le conforman.



## 11. GLOSARIO

Calponina (CALP): Anticuerpo que en su expresión inmunohistoquímica, actúa como un marcador de diferenciación hacia músculo liso ya que reacciona con dicha proteína, la cual está implicada en la regulación de la contracción del músculo liso.

Actina de musculo liso (SMA): Inmunomarcador específico para tumores de musculo de origen muscular y para la diferenciación de musculo liso. Este anticuerpo reacciona con varios tipos de células de musculo liso como células endoteliales y mioepiteliales.

Desmina (DES): Anticuerpo que reacciona con desmina, la cual es una de las proteínas que conforman los filamentos intermedios del citoesqueleto intracelular, en particular de células musculares. Raramente se expresa en los miofibroblastos.

Vimentina (VIM): Este anticuerpo monoclonal reacciona con la proteína vimentina. Dicha proteína forma parte de los filamentos intermedios y esta presente en células de todas mesenquimales. Su uso diagnóstico, pero es de utilidad como control de marcación.

S-100: Es una proteína ligada al transporte del calcio. Está compuesta por dos subunidades alfa y beta. Como inmunomarcador, su principal valor es en el diagnóstico de tumores de origen neural.

CD34: Es un antígeno de las células progenitoras hematopoyéticas, tanto linfoides, mieloides como endoteliales. En tumores de partes blandas es un indicador potencial de diferenciación vascular. Como inmunomarcador, es importante utilizarlo acompañado de otros anticuerpos para valor diagnóstico.



## 12. FUENTES DE INFORMACIÓN

1. Schneider M, Zimmermann AC, Depprich RA, Kübler NR, Engers R, Naujoks CD, Handschel J., Desmoplastic fibroma of the mandible--review of the literature and presentation of a rare case., *Head & Face Medicine*. 2009; 5:25.
2. Licéaga Escalera C., Mosqueda Taylor A., Velázquez Gracia G., Ortiz Cruz E.E.. Fibroma desmoplásico, reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac.*, 2010; 32(1): 21-24.
3. Said-Al-Naief N, Fernandes R, Louis P, Bell W, Siegal GP, Desmoplastic fibroma of the jaw: a case report and review of literature., *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2006; 101(1):82-94.
4. G. Bakaeen, L.D. Raja, Desmoplastic fibroma of the mandible: report of a case, *International Journal of Paediatric Dentistry*;1999, 9 (2):117-121.
5. Urresola, F. Sáez, B. Canteli, R. Elorriaga, Fibroma desmoplásico óseo: a propósito de dos casos, *Radiología*; 2007; 49 (3): Pages 205-210.
6. Perrota F, Fretes G, Navarro A, Schaerer C, Mandibular desmoplastic fibroma., *Mem. Inst. Investg. Cienc. Salud*;2006, 2(1):43-45.
7. Cupero TM, Thomas RW, Manning SC. Desmoplastic fibroma of the maxillary sinus. *Otolaryngol Head Neck Surg*; 2001;125: 661-2.
8. Donald I. George Jr., DMD, MS, Alan R. Gould, et.al, Desmoplastic fibroma of the maxilla., *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*; 1985, 43 (9):718-725.



9. Foss RD, Ellis GL., Myofibromas and myofibromatosis of the oral region: A clinicopathologic analysis of 79 cases., *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2000; 89 (1):57-65.
10. Azevedo R de S, 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 Jun;105(6):35-40.
11. 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):45-53.
12. Sedghizadeh PP, Allen CM, Kalmar JR, Miloro M, Suster S., Solitary central miofibroma presenting in the gnathic region., *Ann Diagn Pathol.* 2004; 8 (5):284-289.
13. Yasuyuki Shibuya, Junichiro Takeuchi, Hiroya Sakaguchi, Satoshi Yokoo, Masahiro Umeda and Takahide Komori, Myofibroma of the Mandible, 2008; 54 (3): E169-E173.
14. 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):325-30.
15. Catriona E. Anderson, Awatif Al-Nafussi, Spindle cell lesions of the head and neck: an overview and diagnostic approach, *Diagnostic Histopathology*, 2009;15:264-27.
16. Poh CF, Priddy RW, Dahlman DM., Intramandibular inflammatory myofibroblastic tumor--a true neoplasm or reactive lesion?, *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2005; 100 (4):460-



17. Oliver RJ, Coulthard P, Carre C, Sloan P., Solitary adult myofibroma of the mandible simulating an odontogenic cyst., *Oral Oncol.* 2003 Sep; 39(6):626-9.
18. Marilena Vered, Irit Allon, Amos Bouchner, Clinico-pathologic correlations of myofibroblastic tumors of the oral cavity. II. Myofibroma and miofibromatosis of the oral soft tissues., *J Oral Pathol Med*; 2007; 36:304-314.
19. Eisen MZ, Butler HE., Desmoplastic fibroma of the maxilla: report of case., *J Am Dent Assoc.* 1984;108(4):608-9..
20. V. P. Sood, A. K. Chatterjee, Demoplastic fibroma of maxilla, *The Journal of Laryngology & Otology* ;1975, 89: 329-333.
21. M. Acosta Feria, P. Infante Cossío, et.al, Desmoplastic fibroma of the jaw associated with tuberous sclerosis. Literature review and case report, *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac*; 2008, 30(2): 107-114.
22. Koji Hashimoto, Naomich Mase, Desmoplastic fibroma of the maxillary sinus: Report of a case and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*; 1991, 72 (1):126-132.
23. Alexa S. Lessow, Phillip Song, et.al, Unusual fibromatosis of the head and neck, *Otolaryngol Head Neck Surg*; 2004;130:366-9.