

Ricostruzione mandibolare mediante innesti costali e successiva osteodistrazione Caso Clinico

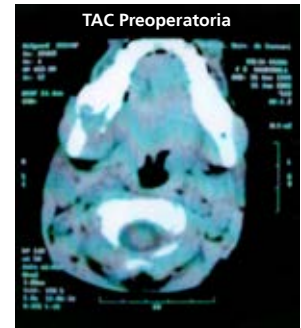
DE RIU G. - RAHO M.T. - MELONI S. - TULLIO A.

Cattedra e Unità Operativa di Chirurgia Maxillo-Facciale Università degli studi di Sassari

La fibromatosi aggressiva giovanile (AJF) è una rara patologia dell'infanzia e prima giovinezza, non congenita, difficile da diagnosticare clinicamente e istologicamente, che richiede un trattamento chirurgico aggressivo e radicale. Presentiamo un caso di fibromatosi aggressiva giovanile trattata con resezione del corpo mandibolare e ricostruzione immediata con innesti costali e seguente osteodistrazione.

CLASSIFICAZIONE, CLINICA ED ISTOLOGICA

E' possibile classificare queste patologie del tessuto connettivo in due forme: superficiali e profonde. Le prime vengono descritte come "fasciali", come la varietà palmare e plantare; tra le seconde invece, chiamate "muscolo-aponeurotiche", ricordiamo la fibromatosi addominale e pelvica (1). La variante superficiale è a lenta crescita e non invade quasi mai le strutture profonde. La fibromatosi aggressiva giovanile (AJF), data la sua estensione in profondità è da annoverare tra le forme profonde. L'eziologia di questa patologia non è ancora ben chiara, alcuni autori la considerano come un rapporto di circa 3:1, con maggior frequenza nei soggetti che hanno un'età compresa tra i 18 mesi e i tre anni, e comunque prima dei 16 anni. L'incidenza di fibromatosi aggressiva giovanile interessante la testa ed il collo è addirittura quasi il 40% di tutte le fibromatosi. La mandibola, la lingua e i tessuti perimandibolari sono le aree più colpite (1; 2; 3). Si presenta clinicamente come una massa compatta, solida, che tende ad espandersi rapidamente, il coinvolgimento della cute e delle mucose è insolito, non vi è dolore né dolorabilità (1; 3). La lesione ha una crescita rapida, infiltrante, che simula un tumore maligno, ma non produce metastasi e non subisce una degenerazione sarcomatosa. Queste neoformazioni si infiltrano enormemente e sostituiscono il muscolo, il grasso e persino l'osso, con tessuto fibroso di cellularità variabile; possono essere lesioni localizzate o multifocali, con margini infiltranti e mai capsulate. L'invasione dell'osso non è comune, ma quest'ultimo non rappresenta una barriera, infatti l'aspetto radiografico può variare da una moderata reazione periostale fino ad una massiccia erosione, che apparirà visibile (per esempio osservando la radiografia di una mandibola), come un'area litica caratterizzata dalla presenza di cellule (fibroblasti) ben differenziate, aventi nucleo allungato ma regolare, nucleolo prominente, con nessuna anaplasia e una rara assenza mitosi, e con presenza di abbondanti fibre collagene e reticolari che separano le cellule tumorali, l'ipercellularità varia da lesione a lesione e da area ad area della stessa lesione, essendo più accentuata in periferia (3). La AJF presenta un'alta percentuale di recidiva, addirittura fino al 50% e oltre, soprattutto nei pazienti più giovani, e in alcuni casi può essere fatale se si estende e infiltra organi vitali (3; 4). Si sostiene che sia prudente monitorare il paziente nel tempo, soprattutto per i primi 3 anni (4).



CASO CLINICO: G.M. 24 mesi, femmina

Giunge alla nostra osservazione recante una tumefazione dura della emimandibola destra delle dimensioni approssimative di 6 x 4 cm. La cute della guancia e la gengiva non appaiono interessate dal processo. La lesione non è dolente né dolorabile. La TC eseguita con e senza mezzo di contrasto evidenzia una neoformazione interessante il corpo e l'angolo mandibolare destro con erosione subtotale delle corticali e invasione dei tessuti molli sottomandibolari e del pavimento orale.

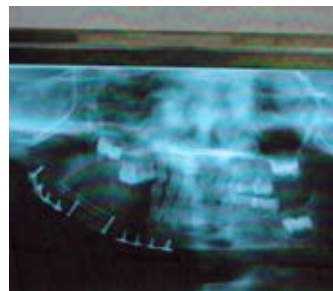
La biopsia eseguita conferma il dato di fibromatosi aggressiva giovanile. L'intervento in anestesia generale è stato effettuato con accesso sottomandibolare con conservazione del nervo marginale e ha compreso la resezione della neoformazione in blocco con emimandibulectomia parziale dal ramo alla regione parasinfisaria destra. La ricostruzione immediata è stata effettuata con innesto di VIII e IX costa sinistra, stabilizzate con miniplacche in titanio e viti applicate sotto il bordo mandibolare per non danneggiare i germi dentari residui. Il postoperatorio non ha presentato particolari difficoltà. La nutrizione con sondino naso-gastrico è stata interrotta in sesta giornata per riprendere la normale alimentazione orale. La paziente ha eseguito una dieta liquida per 60 giorni.



Asportazione della neoplasia



Asportazione della neoplasia



Ricostruzione con innesti costali



Viso di fronte, postoperatorio

Ai controlli radiologici postoperatori la ricostruzione mandibolare appariva simmetrica e l'innesto stabile e vitale.

Dopo 5 mesi la paziente presentava laterodeviiazione mandibolare destra e il controllo radiologico evidenziava il parziale riassorbimento e frattura dell'innesto costale con deficit anteroposteriore della emimandibola ricostruita. Il ripristino delle dimensioni tridimensionali della emimandibola deficitaria è stato eseguito tramite osteodistrazione.

Il nuovo intervento, in anestesia generale, ha previsto la osteotomia del corpo mandibolare tra il ramo nativo e gli innesti costali e l'inserimento per via intraorale di un mini distrattore pediatrico interno (Brevi-Sesenna 2, Cizeta, Bologna), fissato con mini viti in titanio. Il pin di attivazione del distrattore emergeva dalla cute sottomandibolare.

Ricostruzione mandibolare mediante innesti costali e successiva osteodistrazione Caso Clinico

DE RIU G. - RAHO M.T. - MELONI S. - TULLIO A.

Cattedra e Unità Operativa di Chirurgia Maxillo-Facciale Università degli studi di Sassari

La paziente è stata sottoposta a distrazione 16 giorni con un incremento antero-posteriore (e in minor misura verticale) di 17,4 mm. Attualmente la paziente presenta un viso eumorfico e simmetrico con mediane facciali centrate.

La occlusione, originariamente fortemente laterodeviata verso destra è stata riposizionata in lieve ipercorrezione (3 mm verso sinistra). Il distrattore è stato mantenuto come mezzo di fissazione interno per ulteriori 8 settimane e poi rimosso come da protocollo.

DISCUSSIONE E CONCLUSIONI

La ricostruzione mandibolare in età pediatrica pone diversi problemi di tecnica chirurgica e di stabilità del risultato, nel corso della crescita del piccolo paziente (3; 5; 6). La ricostruzione della mandibola deve, se possibile, essere effettuata nello stesso tempo della resezione. Questo permette la migliore ricostruzione tridimensionale della struttura che manca, ed evita la retrazione dei tessuti molli e le numerose difficoltà insite nell'intervento secondario (5; 7). La ricostruzione dei difetti mandibolari nell'infanzia prevede classicamente l'utilizzo di innesti di costa (8; 9) che consentono ottimi risultati con minima morbilità del sito del donatore.

Il contorno degli innesti mima perfettamente il profilo del bordo mandibolare e l'applicazione dei mezzi di fissazione sotto il bordo stesso minimizza il rischio di lesione degli elementi dentari (3; 10; 11; 12). Alcuni autori hanno bypassato il problema del riassorbimento degli innesti utilizzando lembi liberi rivascularizzati di perone (5; 7; 13).

A nostro avviso però questo genere di ricostruzione in un paziente di 20-30 mesi è altamente rischioso, sia per i tempi operatori, sia per i rischi connessi all'intervento, sia per la crescita successiva dell'arto inferiore (14). Inoltre alcuni autori hanno osservato che una complicanza spesso associata al prelievo di fibula, in bambini sotto i nove anni, era il valgismo della caviglia (15). Abbiamo dunque optato per la ricostruzione con coste sia per la relativa facilità e il basso peso biologico dell'intervento, che per le possibilità successive di incremento osseo offerte dalle metodiche di osteodistrazione, in questo caso effettuata con un dispositivo interno dell'ultima generazione (BS2, Cizeta, Bologna).

Essi consentono fino a 20 mm di allungamento con ottime doti di resistenza e miniaturizzazione, tali da permettere l'applicazione in pazienti ben sotto i 5 anni, che fino a non molto tempo fa era considerata una età limite per le dimensioni delle apparecchiature e dello scheletro facciale. Inoltre l'espansione graduale della mandibola produce non solo l'allungamento osseo, ma anche dei tessuti molli e dei muscoli circostanti.

I risultati ottenuti sono molto favorevoli per quello che riguarda l'allungamento della emimandibola ricostruita e il controllo del vettore di attivazione con l'apertura di un morso aperto lateralmente veramente minimo, annullato con la crescita della paziente. La ipercorrezione sino al morso incrociato controlaterale è stata ricercata per ovviare a probabili deficit residui di crescita. Restano alcuni interrogativi e opzioni per la ottimale conclusione del caso e possibili alterazioni legate allo sviluppo: la assenza degli elementi dentari distali al canino inferiore destro prevedibilmente potrà causare iperperuzione e asimmetria del piano occlusale mascellare destro e distorsione degli elementi residui sull'emiarcata mandibolare.

Per questo motivo la paziente è stata affidata alle cure ortodontiche con applicazione di placca C in resina di stabilizzazione occlusale.

Un ultimo problema consiste nel deficit verticale residuo dell'emimandibola interessata. Questo comporta diversi ostacoli, difficili da superare in un paziente di quest'età.

BIBLIOGRAFIA

1. De Santis D. Fibromatosis of the mandible: case report and review of previous publications. *Br. J. Oral Maxillofac. Surg.* 1998 Oct;36(5):384-8
2. Hoffman CD, Levant BA, Hall RK. Aggressive infantile fibromatosis: report of case undergoing spontaneous regression. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 1993 Sep;51(9):1043-7.
3. Tullio A, Sesenna E, Raffaini M. (Aggressive juvenile fibromatosis) *Minerva Stomatol.* 1990 Jan;39(1):77-81
4. Zachariades N, Papanicolaou S. Juvenile fibromatosis. *J Craniomaxillofac. Surg.* 1988 Apr;16(3):130-5
5. Hildago DA, Shenaq SM, Larson DL. Mandibular reconstruction in the pediatric patient. *Head Neck.* 1996 Jul-Aug;18(4):359-65.
6. Yonehara Y, Takato T, Harii K, Hirabayashi S, Susami T, Komori T, Matsumoto S, Hikiji H, Nakatsuka T. Secondary lengthening of reconstructed mandible using a gradual distraction technique-two case reports. *Br J Plast Surg.* 1998 Jul;51(5):356-8.
7. Cordeiro PG, Hidalgo DA. Conceptual considerations in mandibular reconstruction. *Clin Plast Surg.* 1995 Jan;22(1):61-9.
8. Serafin D, Villareal-Rios A, Georgiade NG. A rib-containing free flap to reconstruct mandibular defects. *Br J Plast Surg* 1977;30:263-6.
9. Pastoriza J, Tessier P, Delbert JP [Cranioplasties of the skull dome] *Ann Chir Plast.* 1973;18(3):261-9.
10. Henefer EP, Bishop HC, Brown A. Juvenile fibromatosis with invasion of the mandible: report of two cases. *J Oral Surg.* 1978 Dec;36(12):965-70
11. Peede L.F, Epker B.N. Aggressive juvenile fibromatosis involving the mandible: Surgical excision with immediate reconstruction. *Oral Surg.* 43 (1977) 651.
12. Shira R.B. Aggressive juvenile fibromatosis involving the mandible: surgical excision with immediate reconstruction. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1977 May;43(5):651-7.
13. Breton P, Souchere B, Bancel B, Freidel M. A case of aggressive juvenile fibromatosis of the mandible. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 1997 Oct;98(4):272-4.
14. Genden EM, Buchbinder D, Chaplin JM, Lueg E, Funk GF, Urken ML. Reconstruction of the pediatric maxilla and mandible. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000 Mar;126(3):293-300.
15. Omokawa S, Tamai S, Takakura Y, Yajima H, Kawanishi K. A long-term study of the donor-site ankle after vascularized fibula graft in children. *Microsurgery.* 1996; 17:162-166.

