Mixoma Odontogénico. Presentación de un caso

Murillo Bacilio R.; Mantilla A.**; Alvarado Cabrero I***; Ugalde Puyol J****; Cañizares Juan *****; Unidad Médica de Alta Especialidad Oncología, CMN SXXI IMSS, México, DF*

** Médico Patólogo SOLCA Cuenca*
*** Médico Patólogo del CMN SXXI IMSS, México DF*
**** Médico Patólogo del CMN SXXI IMSS, México DF*
***** Médico Patólogo SOLCA Cuenca*
****** Médico Patólogo SOLCA Cuenca*

ABSTRACTO

El mixoma odontogénico es una neoplasia intraósea, de presentación poco frecuente, benigna, que ocurre a nivel de la mandíbula y está compuesto por células de forma estelar y fusiforme, rodeados de matriz extracelular mixoide; cuando tiene abundante colágena se denomina mixofibroma. Se presenta el caso de un mixoma odontogénico afectando el maxilar inferior de un paciente de sexo masculino, de 34 años con padecimiento de cuatro años de evolución que inició con presencia de tumor de 1 cm, en mandíbula derecha, de crecimiento progresivo. Macroscópicamente se observó neoplasia gris blanquecina, sólida, con apariencia mixoide, con áreas de mayor consistencia, de aspecto fibroso, que substituía el segmento proximal de la rama horizontal de la mandíbula; microscópicamente está formado por células estelares y fusiformes con citoplasma eosinófilo, de escaso a moderado, inmersas en abundante estroma mixoide y fibras de colágena. No se observó pleomorfismo, mitosis ni restos de epitelio odontogénico. El diagnóstico definitivo fue mixofibroma odontogénico. Los mixomas odontogénicos presentan un porcentaje de recurrencia variable en los estudios realizados y es en promedio del 25%, pero a pesar de esto el pronóstico para la vida es bueno. La muerte puede ocurrir, por extensión del tumor a la base del cráneo.

Palabra clave: *Mixoma odontogénico, mandíbula.*

ABSTRACT

The odontogenic mixoma is a intrabone neoplasm, infrequent, with benign presentation that occurs at the jaw and it is compound for stellar and fusiform cells and surrounded extracelular mixoid matrix. The clinical case of odontogenic mixoma is presented affecting the maxilla of a male patient, 34 years old, with 4 years evolution illness, that began with a 1 cm tumor, in right jaw, of progressive growth.Macroscopically was observed whitish, solid gray neoplasm, with mixoid appearance, with areas of bigger consistency of fibrous aspect that substituted the proximal segment of the horizontal branch of the jaw; microscopically it is formed by stellar and fusiform cells with eosinofilic cytoplasm scarce to moderate in abundant mixoid estroma and collagen fibers. Pleomorfism was not observed, mitosis and remains of odontogenic neither. The definitive diagnoses was odontogenic mixofibroma. the odontogenics mixoms presents a variable recurrence percentage in the carried out studies it is on the average of 25%, but despite that, the prognosis is good. The dead comes for extension for the base of skull.

Key word: *Odontogenic mixoma, jaw.*

Introducción.

El mixoma odontogénico (MO) es una neoplasia intraósea, benigna, poco frecuente caracterizada por células de forma fusada y estelares, incluidas en un abundante matriz extracelular mucoide o mixoide. Cuando existe abundante cantidad de colágeno, el término de mixofibroma podría ser usado. La frecuencia del mixoma odontogénico varía en las diferentes partes del mundo, entre 3-20% de todos los tumores odontogénicos. En muchos estudios el MO ocupa el tercer lugar. La edad varía desde 1 a 73 años, con un promedio de edad de 30 años. La mayoría son diagnosticados en la 2 y 4 década. Los dos tercios de MO están localizados en la mandíbula y son comunes en la región molar. Las lesiones maxilares tienden a obliterar los senos maxilares como una característica temprana. Suelen ser lesiones asintomáticas, radiológicamente aparecen como lesiones radioluscentes

Correspondencias y Separatas:
Dr. Murillo Bacilio R.
Servicio de Patología del CMN SXXI IMSS,
México, DF

® Los Derechos de autor de los artículos de la Revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer.

uni o multiloculares, algunas veces como un fino "panal de abejas". Los bordes son bien definidos pero pueden ser de características difusas [1]. Se le atribuye un origen mesenquimal puesto que comparte algunos rasgos morfológicos con el mixoma de partes blandas e histológicamente remeda a la papila dental en desarrollo [2]. La histogénesis del mixoma odontogénico es controvertida, debido a que se han descrito mixomas intraóseos de localización extramaxilar. Por este motivo se ha sugerido un origen no odontogénico [3].

Caso Clínico

Varón de 34 años con padecimiento de cuatro años que inició su cuadro clínico con presencia de tumor de 1 cm, en mandíbula derecha, de crecimiento progresivo. Se realizó tumorectomía desconociéndose el diagnóstico del mismo. Presentó progresión y recurrencia a los 4 años de la primera cirugía encontrándose al examen físico, lesión tumoral de mandíbula derecha de 11x8cm, multilobulado, localizado a 3 cm de la articulación témporo mandibular. El estudio radiológico mostró una lesión expansiva, con zonas radiolúcidas y radiopacas, lobuladas, septadas, con expansión de la cortical y adelgazamiento de la misma. Existe afección de los procesos alveolares de la rama horizontal y ángulo mandibular, sin calcificaciones.(**Fig 1 y 2**).

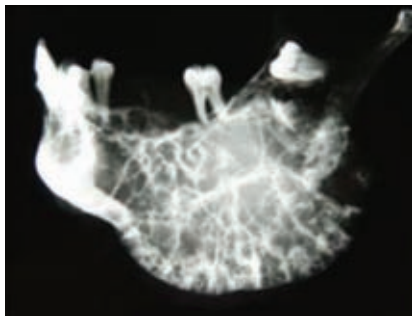

Fig. 1: Lesión expansiva con zona radiolúcidas y radiopacas.

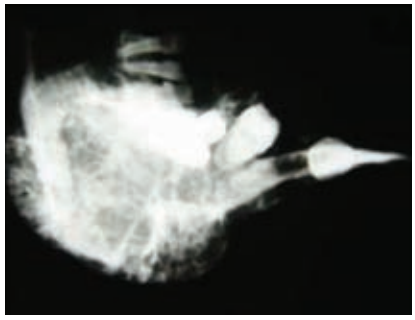

Fig 2: Afección de la cortical y adelgazamiento de la misma.

Se somete a hemimandibulectomía ampliada derecha. Macroscópicamente se observó neoplasia gris blanquecina, sólida, con apariencia mixoide, con áreas de mayor consistencia de aspecto fibroso que substituía el segmento proximal de la rama horizontal de la mandíbula **(Fig. 3 y 4)**.

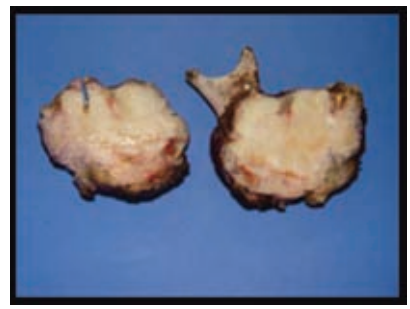

Fig 3: Neoplasia con apariencia mixoide

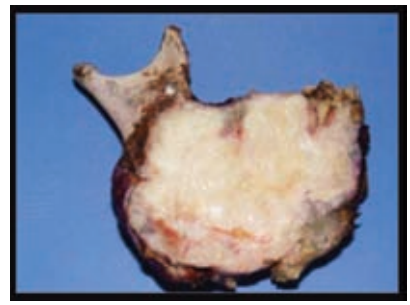

Fig 4: Lesión que sustituye la rama horizontal de la mandíbula

Microscópicamente está formado por células estelares y fusiformes con citoplasma eosinófilo de escaso a moderado, inmersas en abundante estroma mixoide y fibras de colágena. No se observó pleomorfismo, mitosis, ni restos de epitelio odontogénico **(Fig 5,6,7)**. El diagnóstico definitivo fue mixofibroma odontogénico.

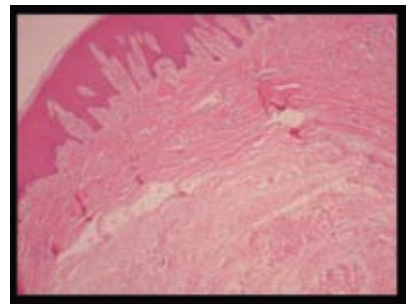

Fig 5: Lesión poco celular. H y E 10X

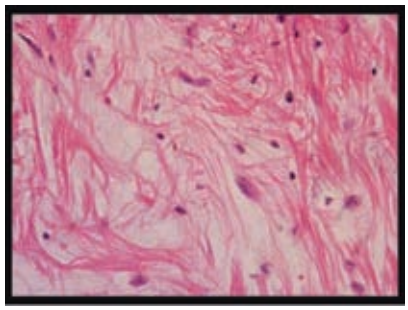

Fig 6: Células fusiformes y estelares en medio de estroma mixoide. H y E 40X.

Se presenta el caso por la rareza de la entidad, su incidencia va entre 3 al 20% de todos los tumores odontogénicos. Frecuentemente se localizan en la mandíbula, pero se los halla en regiones como mandibular y maxilar. Radiológicamente aparece como una lesión radioluscente uni o multilocular con finas trabeculaciones. Es una lesión infiltrante cuyo pronóstico va a depender de la excisión completa con márgenes libres. El porcentaje de recurrencia es variable en los estudios realizados y es en promedio del 25%, pero a pesar de esto, el pronóstico para la vida es bueno. La muerte puede ocurrir, por extensión del tumor a la base del cráneo.

Discusión.

Los mixomas son considerados tumores de crecimiento lento, con potencial infiltrativo que producen expansión de la cortical, con extensa destrucción ósea y alto índice de recidiva. Se los considera derivados de la papila dental, por lo que el calificativo de odontogénico usualmente es aplicado a estos tumores. Aproximadamente el 60% ocurren durante la segunda y tercera década y la incidencia es similar en cuanto al compromiso de la mandíbula y el maxilar. [5]La imagen radiológica típica es de una lesión destructiva de bordes mal definidos con patrón de crecimiento multiloculado[4] Microscópicamente, el mixoma consiste en células estelares perdidas, con procesos citoplasmáticos ramificados y largos. Ocasionalmente, pueden verse bandas de epitelio odontogénico y se piensa que representan restos de Malassez[5]. Las células tumorales presentan un núcleo pequeño y picnótico. El estroma mixoide intercelular está compuesto por una matriz rica en mucina (mucopolisacáridos ácidos, fundamentalmente ácido hialurónico y en menor proporción, condroitín sulfato)[5]. La vascularización de este tumor es escasa y poco prominente. La presencia de islotes epiteliales es posible, pero no es un criterio necesario para el diagnóstico. De hecho el hallazgos de restos odontogénicos en una lesión mixomatosa mandibular debe plantear la posibilidad de que se trate de estructuras tisulares normales como el folículo dental y la papila[6]. Con técnicas de inmunohistoquímica las células tumorales muestran positividad uniforme para vimentina y parcheada para actina muscular específica (SMA). Las células son negativas para la inmunotinción con citoqueratinas, desmina, enolasa, neurofilamentos y PAGF[4]. El diagnóstico diferencial se plantea con el tejido normal no neoplásico o con neoplasias mesenquimales como el neurofibroma mixoide, el fibroma condromixoide o el liposarcoma mixoide. Tanto el folículo como la papila dental pueden mostrar un componente mixoide estromal prominente, aunque en esta última suele ser más colagenizado que mixoide y contiene restos del epitelio odontogénico[4]. El tratamiento recomendado es la cirugía radical o la excisión conservadora, dependiendo del tamaño del tumor. Se debe incluir un margen de 1.5 a 2cm del hueso sano[7]. Estas lesiones presentan una tasa de recurrencia, que podrían llegar al 25% y cuanto mayor es la agresividad quirúrgica, menor es la tasa de recurrencia[8]. En conclusión se presenta un caso de mixoma odontogénico, un tumor benigno, pero de comportamiento infiltrativo y agresivo.

Bibliografía.

1. Barnes Leon, Eveson Jhon, Reichart Peter, Head and Neck Tumors, World Health Organization Classification of Tumours, Lyon 2005, pag 316-317.

2. Sciubba J J, Fantasía J E, Kahn L B. Benign Odon togenic Tumors. En: Rosai J, editor. Tumors and Cyst of the Jaws. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 2001; pag. 99-104.

3. Barker BF. Odontogenic myxomas. Semin Diagn Pathol 1999; 16: 297-301.

4. Kilmurray Leslie, Ortega Luis, Sanz-Esponera Julián. Mixoma Odontogénico Revista Españo la de Patología 2006; Vol 39 No2 Pag 125-127.

5. Rosai Juan, Surgical Pathology, Volumen one, Pag 290-291 6.- Regeza JA. Odontogenic cyst, odonto genic tumors, fibrooseous and giant cell lesions of the jaws. Modern Pathology 2002; 15: 331-41.

7. Ellison NM Simons, Odontogenic myxoma: a clinicopathological study of 33 casos, Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 2004; 33: 333–337.

8. Rodríguez de Melo Filho Mario, Mixoma odontogenic: Revision of literature and analyses of 320 cases with relation to the sex, location, and age. Científica.Montes Claros: Unimontes, v.1, n.1, mar/2001.

Del Editor

AUTORES Y AUTORÍA

La paternidad literaria da el crédito y ratifica la responsabilidad total del trabajo realizado y publicado. Significa haber trabajado lo suficiente en la concepción, elaboración del trabajo, análisis de la información y en la escritura del manuscrito. Todas las personas designadas como autores deben calificar para obtener la paternidad literaria. La jerarquía de la paternidad debe ser una decisión conjunta de los coautores. Cada uno de ellos debe haber participado lo suficiente en el trabajo para adquirir responsablidad pública de su contenido.

El crédito de la paternidad literaria debe basarse en las contribuciones para:

a.- La concepción, el diseño y el análisis de los datos.
b.- La elaboración del artículo o la revisión crítica de su contenido intelectual, y
c.- La aprobación final del material a publicarse.

Los tres tipos de contribuciones tienen que cumplirse. Solo la participación en la recaudación de fondos o de datos no justifica la paternidad literaria. La supervisión en general del grupo de investigación tampoco es suficiente. Los editores pueden solicitar a los autores que describan cada una de las contribuciones proporcionadas, ya que esta información puede ser publicada.

Adaptado de: JAMA 1996; 276:75