

Mixoma odontogénico: caso clínico y revisión de la literatura

Astorga Codina, A.;¹ García Quijas, P. C.;¹ Ceballos Sáenz, C.;² Hernández Tábata, O.³

RESUMEN

El mixoma odontogénico es una neoplasia intraósea benigna de crecimiento lento localmente agresiva que se deriva del tejido mesenquimatoso del germen dentario. Representa del 3 % al 20 % de todos los tumores odontogénicos. Tiene una predilección por el género femenino entre la segunda y cuarta décadas de la vida. Histopatológicamente presenta células ahusadas y estrelladas embebidas en una matriz extracelular mixoide. Radiográficamente presenta varios diagnósticos diferenciales y su tratamiento va desde enucleación y legrado hasta cirugía radical, extirpando tejidos adyacentes. El propósito de este trabajo es presentar el caso clínico de una paciente de 31 años con diagnóstico compatible con mixoma odontogénico localizado en el cuerpo mandibular y rama ascendente derecha.

Palabras clave: mixoma odontogénico; tumores odontogénicos; fibroblastos; mixoide.

ABSTRACT

The odontogenic myxoma is a locally aggressive benign, slowly growing intraosseous neoplasm that derives from the mesenchymal tissue of the dental germ. It represents 3% to 20% of all odontogenic tumors. It has a predilection for the female gender between the second and fourth decade of life. Histopathologically, it has stellate and spindle shaped cells embedded in a myxoid extracellular matrix. Radiographically presents several differential diagnoses and its treatment ranges from enucleation and curettage to radical surgery, removing adjacent tissues. The purpose of this work is to present the clinical case of a 31-year-old female patient with a diagnosis compatible with odontogenic myxoma located in the mandibular body and right ramus.

Keywords: odontogenic myxoma; odontogenic tumors; fibroblasts; myxoid.

INTRODUCCIÓN

El término mixoma fue descrito por primera vez en 1863 por Virchow para referirse a un grupo de tumores que tenían similitudes histológicas con la sustancia mucinosa del cordón umbilical o gelatina de Wharton [1, 2]. Los mixomas son neoplasias localmente agresivas de crecimiento lento [3]. Son tumores benignos muy raros de origen mesenquimatoso, que tienden a presentarse en sitios como el corazón, huesos y piel, pero

1 Estudiante del octavo semestre del Programa de Cirujano Dentista del Instituto de Ciencias Biomédicas (ICB) de la Universidad Autónoma de Ciudad Juárez (UACJ).

2 Profesor-investigador en el Departamento de Estomatología del ICB de la UACJ.

3 Cirujano dentista especialista en Cirugía Maxilofacial.

raramente llegan a afectar la región de la cabeza y el cuello, y cuando es así es denominado mixoma odontogénico (MO) [1]. En 1947, Thomas y Goldman fueron los primeros en describirlo [1, 4].

El mixoma en la región de la cabeza y el cuello es considerado de origen odontogénico [2]. Su parecido histológico con el mesénquima dental, especialmente la papila dental, y la presencia de epitelio odontogénico, así como su asociación con dientes retenidos o no desarrollados apoyan esta teoría [2, 5]. Representa del 3 % al 20 % de todos los tumores odontogénicos [6]. Es una neoplasia intraósea benigna que se deriva del tejido mesenquimatoso del germen dentario, aunque algunos autores también defienden la posibilidad de que se origine de células mesenquimatosas indiferenciadas presentes en el ligamento periodontal [3, 7].

Es un tumor localmente agresivo de crecimiento lento que suele presentarse en los huesos maxilares, especialmente la mandíbula en la zona de premolares-molares, pero también llega a infiltrarse en los tejidos blandos que lo rodean [2, 5]. Tiende a ser más agresivo en el maxilar donde invade el seno paranasal, mientras que en la mandíbula infiltra el canal mandibular [4, 8]. Puede aparecer a cualquier edad, pero tiene una ligera predilección por el género femenino con un pico de incidencia entre la segunda y la cuarta décadas de vida [2, 9]. Generalmente es asintomático, aunque en algunos casos llega a ocasionar dolor, úlceras, parestesia y movilidad dental, además de resorción radicular, expansión ósea, destrucción de las corticales y distorsión facial. Es poco común que el tumor cruce la línea media, pero cuando esto ocurre es casi exclusivamente en la mandíbula [5].

La variante periférica es mucho menos frecuente que su contraparte ósea, así como menos agresiva, de crecimiento más lento y con menor riesgo de recurrencia [10].

Macroscópicamente se observa como una masa de tejido blando de consistencia gelatinosa, de color blanco grisáceo, forma irregular y superficie brillante [3, 7]. Histopatológicamente se caracteriza por la presencia de células ahusadas y estrelladas embebidas en una abundante matriz extracelular mixoide con pocas fibrillas de colágeno [10, 11].

Según diversos autores, se le denomina mixofibroma a los mixomas que poseen una cantidad considerable de estas fibrillas [7, 8]. También se pueden llegar a encontrar capilares, infiltrado inflamatorio y trabéculas óseas residuales [5, 12]. En algunos casos se llegan a observar islas de epitelio odontogénico inactivo, pero suele ser mínimo y es irrelevante para su diagnóstico [1, 13]. Se han reportado casos de MO con productos calcificados dispersos en un patrón similar al de una lesión fibroósea de los huesos maxilares [11, 13].

Radiográficamente se presenta como una lesión radiolúcida uni o multilocular con bordes irregulares o festoneados [1, 7]. Es descrito por algunos autores como un patrón de pompas de jabón, panal de miel o raqueta de tenis [2, 8].

Existen múltiples diagnósticos diferenciales en función del aspecto radiológico, como ameloblastoma, quiste radicular, queratoquiste odontogénico, granuloma central de células gigantes, quiste óseo aneurismático. Histopatológicamente no tiene diagnósticos diferenciales [5, 13].

El tratamiento de este tumor ha provocado controversia, debido a que es agresivo localmente y puede causar gran destrucción ósea, por lo que se considera que el tratamiento de elección es la cirugía radical, como la resección en bloque [2]. Otra opción de tratamiento más conservadora es la enucleación y el legrado, pero por sí sola parece no ser suficiente, debido a que la lesión no está encapsulada y las células tumorales se infiltran en el hueso trabecular [14].

El protocolo de tratamiento depende de la localización de la lesión, el tamaño, su comportamiento y la edad del paciente. La radioterapia no es una opción, ya que el tumor es radiorresistente [1, 5].

El MO presenta recurrencia hasta en un 25 % de los casos después de enucleación y curetaje. Esta disminuye con cirugías radicales, pero hay que tener consideración cuando la lesión se encuentre en el maxilar e involucre a otras estructuras [1]. Se recomienda un seguimiento de hasta 5 años antes de llevar a cabo la cirugía de reconstrucción [9].

CASO CLÍNICO

Una paciente de 31 años se presenta a consulta por aumento de volumen en el cuerpo mandibular derecho, el cual refiere parestesia y cinco meses de evolución. Se realizó biopsia incisional y se emitió el diagnóstico compatible con MO, por lo que se llevó a cabo la resección en bloque. Macroscópicamente se obtuvo un espécimen único de tejido duro y blando, que corresponde a cuerpo, ángulo y rama ascendente de la mandíbula (Figura 1a). El tumor consiste en un tejido blando de color blanco transparente, de forma y superficie irregular, y consistencia blanda friable. Radiográficamente se observa una lesión radiolúcida multilocular y expansión de las corticales óseas (Figura 1b).

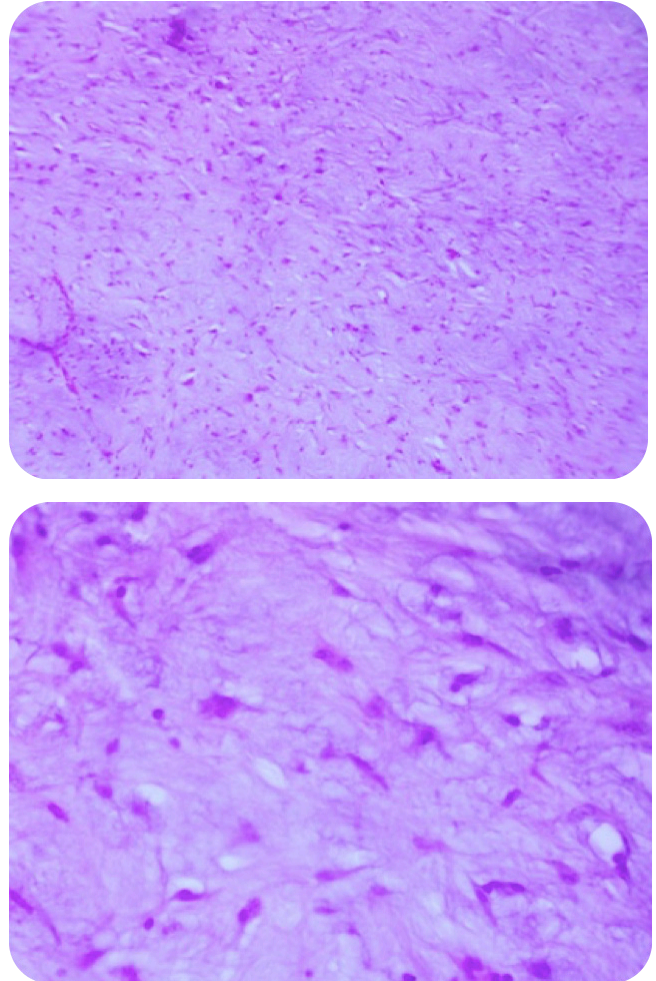
Figura 1. Características macroscópicas: a) Especimen obtenido de biopsia escisional; b) Imagen radiográfica del espécimen



Fuente: elaboración propia.

Se incluyeron muestras representativas del tumor; en los cortes histológicos, se observa un estroma de tejido conjuntivo fibroso laxo bien vascularizado, de apariencia mixoide con presencia de abundantes fibroblastos fusiformes (figuras 2a y 2b).

Figura 2. Características microscópicas: a) Fotomicrografía teñida con H y E a 40x en donde se observa tejido mixoide hipercelular; b) A 400x se observan fibroblastos de forma ahusada



Fuente: elaboración propia.

DISCUSIÓN

Gracias a la inmunohistoquímica (Ihq), se ha podido determinar y establecer la distribución de diferentes proteínas y componentes celulares dentro del tumor, lo que nos ofrece la posibilidad de proponer teorías acerca de sus probables mecanismos de crecimiento y comportamiento.

El crecimiento y su gran capacidad infiltrativa son atribuidos a diversas metaloproteinasas, que actúan sobre la matriz extracelular (Mec). Estas enzimas, producidas por los fibroblastos, se cree que destruyen la Mec, permitiendo que las células tumorales penetren en el hueso trabecular y el tumor crezca [5, 15].

Estudios sugieren que una alteración en el sistema intercelular proteico RANK/RANK-L/OPG, encargado de la diferenciación y activación de osteoclastos, podría ser uno de sus principales mecanismos de crecimiento e invasión a tejidos circundantes [16, 17].

Recientemente se habla del papel que tiene el componente vascular en el desarrollo del tumor. Mediante estudios de Ihq, se ha evaluado la existencia de proteínas específicas secretadas por las células tumorales con capacidad de estimular la angiogénesis, así como la densidad de la microcirculación en la lesión. Al igual que en otras neoplasias es indispensable contar con un suministro sanguíneo para abastecer la necesidad de nutrientes y remover los catabolitos producidos por sus células [18].

Los estudios radiográficos son esenciales para obtener su diagnóstico; sin embargo, la radiografía simple no es suficiente para llegar a un diagnóstico certero. Existen diversos estudios de imagenología que permiten tener una visión más clara de la lesión, como la imagen por resonancia magnética y la tomografía computarizada Cone Beam, siendo esta última la que nos proporciona hallazgos radiográficos característicos y la posibilidad de observar la estructura interna del MO [8].

Las opciones de tratamiento son: enucleación y legrado, escisión amplia o resección en bloque hasta cirugías radicales que involucran resección de tejidos adyacentes. Sin embargo, algunos autores consideran que la resección es la mejor opción para evitar una recidiva, ya que, debido a la ausencia de cápsula y a la consistencia del tumor, es difícil asegurar la remoción total de la lesión [3, 14].

Gracias a lo que ahora se sabe por los estudios de Ihq, diversos autores han planteado la posibilidad de que en un futuro se pueda complementar el tratamiento quirúrgico con terapia farmacológica.

CONCLUSIÓN

El MO es una neoplasia agresiva poco común que aparece principalmente en los huesos maxilares. Debido a que sus características radiográficas son parecidas a las de otras lesiones, es necesaria la toma de biopsia. Histopatológicamente no tiene diagnósticos diferenciales. Actualmente aún no hay un consenso en cuanto a su tratamiento, por lo que va desde enucleación y curetaje hasta cirugías radicales, donde se extirpan tejidos adyacentes. Debido a la ausencia de cápsula es difícil asegurar su total remoción. Tiene un alto riesgo de recurrencia. Se recomienda seguimiento radiográfico de hasta cinco años.

REFERENCIAS

- [1] Wankhedkar, D., Patankar, S., Gokul, S., & Sharma, S. (2019). Odontogenic Myxoma in an 8-year-old Girl: A Case Report with Review of Literature. *J. Oral Maxillofac. Pathol.*, 23(Suppl 1), 83-86.
- [2] Ram, H., Mehta, G., Kumar, M., & Lone, P. (2014). Odontogenic Myxoma in a 52-year-old Woman. *BMJ Case Rep.*
- [3] Kumar, N., Kohli, M., Pandey, S., & Agarwal, P. (2014). Odontogenic Myxoma. *J. Maxillofac. Oral Surg.*, 13(2), 222-226.
- [4] Liu, Y., Han, B., Yu, T., & Li, L. (2014). A Large Odontogenic Myxoma of the Bilateral Maxillae: A Case Report. *Oncol. Lett.*, 8(3), 1328-1332.
- [5] Shivashankara, C., Nidoni, M., Patil, S., & Shashikala, K. T. (2017). Odontogenic Myxoma: A Review with Report of an Uncommon Case with Recurrence in the Mandible of a Teenage Male. *Saudi Dent. J.*, 29(3), 93-101.
- [6] Barnes, L., Eveson, J. W., Reichart, P., & Sidransky, D. (Eds.) (2005). World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. IARC Press.
- [7] Miranda Rius, J., Nadal, A., Lahor, E., Mtui, B., & Brunet, L. (2013). Unusual Presentation of Localized Gingival Enlargement Associated

- with a Slow-growing Odontogenic Myxoma. *Int. J. Oral Sci.*, 5(3), 172-175.
- [8] Wang, K. *et al.* (2017). Characteristic Features of the Odontogenic Myxoma on Cone Beam Computed Tomography. *Dentomaxillofac. Radiol.*, 46(2).
- [9] Kauke, M., Safi, A. F., Kreppel, M., Grandoch, A., & Nickenig, H. J. (2018). Size Distribution and Clinicoradiological Signs of Aggressiveness in Odontogenic Myxoma — Three-dimensional Analysis and Systematic Review. *Dentomaxillofac. Radiol.*, 47(2).
- [10] Kanitkar, S., Kamat, M., Tamagond, S., Varekar, A., & Datar, U. (2017). Peripheral Odontogenic Myxoma in a 12-year-old girl: A Rare Entity. *J. Korean Assoc. Oral Maxillofac. Surg.*, 43(3), 178-181.
- [11] Lahey, E., Woo, S. B., & Park, H. K. (2013). Odontogenic Myxoma with Diffuse Calcifications: A Case Report and Review of the Literature. *Head Neck Pathol.*, 7(1), 97-102.
- [12] Dalbo Contrera Toro, M., Siqueira Barreto, I., Amstalden, E. M., Takahiro Chone, C., & Nizam Pfeilsticker, L. (2016). Odontogenic Myxoma in Children: A Case Report and Literature Review. *Case Rep. Oncol. Med.*
- [13] Lin, Y. L., & Basile, J. R. (2010). A Case of Odontogenic Myxoma with Unusual Histological Features Mimicking a Fibro-osseous Process. *Head Neck Pathol.*, 4(3), 253-256.
- [14] Sato, H., Kurihara, Y., Shiogama, S. *et al.* (2019). Long-term Follow-up after Conservative Surgical Treatment of Odontogenic Myxoma: A Case Report and Literature Review. *Case Rep. Dent.*
- [15] Nonaka, C. F., Augusto Vianna Goulart Filho, J., Cristina da Costa Miguel, M., Batista de Souza, L., & Pereira Pinto, L. (2009). Immunohistochemical Expression of Matrix Metalloproteinases 1, 2, and 9 in Odontogenic Myxoma and Dental Germ Papilla. *Pathol. Res. Pract.*, 205(7), 458-465.
- [16] González-Galván, M. C., Mosqueda-Taylor, A., Bologna-Molina, R., Setién-Olarrá, A., Marchalar-Mendia, X., & Aguirre-Urizar J. M. (2018). Evaluation of the Osteoclastogenic Process Associated with RANK/RANK-L/OPG in Odontogenic Myxomas. *Med. Oral, Patol. Oral, Cir. Bucal*, 23(3), e315-e319.
- [17] Andrade, F. R., Sousa, D. P., Mendonça, E. F., Silva, T. A., Lara, V. S., & Batista, A. C. (2008). Expression of Bone Resorption Regulators (RANK, RANK-L, and OPG) in Odontogenic Tumors. *Oral Surg., Oral Med., Oral Pathol., Oral Radiol., Endod.*, 106, 548-555.
- [18] Bologna Molina, R., Mosqueda Taylor, A., Domínguez Malagón, H., Salazar Rodríguez, S., & Tapia, G. (2015). Immunolocalization of VEGF-A and Orosomucoid-1 in Odontogenic Myxoma. *Rom. J. Morphol. Embryol.*, 56(2), 465-473.