

## FIBROMIXOMA ODONTOGÉNICO Y XANTOASTROCITOMA EN PACIENTE ADOLESCENTE: ¿ASOCIACIÓN CLÍNICA? - REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

*Recibido para arbitraje: 08/05/2008*

*Aceptado para publicación: 20/01/2009*

- **González de P. Mary Carmen.** Prof. Asociado de la Cátedra de Anatomía Humana. y del Postgrado de Cirugía Bucal de la Facultad de Odontología UCV. Coordinadora de la Unidad de Especialidades odontológicas del Hospital Ortopédico Infantil
- **Villaruel Dorrego Mariana.** Prof. Agregado de la Cátedra de Clínica Estomatológica e Instituto de Investigaciones Odontológicas de la Facultad de Odontología UCV. Coordinadora de la Maestría de Medicina Estomatológica FAC de Odontología UCV.
- **Avilés Daymar.** Estudiante de la Maestría en Medicina Estomatológica Facultad de Odontología UCV, Pasante de la Maestría de Medicina Estomatológica en el Hospital Ortopédico Infantil

### RESUMEN

El fibromixoma odontogénico es un tumor odontogénico derivado del ectomesénquima, de naturaleza benigna pero localmente invasivo. Se reporta el caso de una joven paciente con un fibromixoma odontogénico en el maxilar superior, con antecedente de un Xantoastrocitoma en el hemisferio derecho, extirpado dos años antes de la aparición del tumor del maxilar. Se realizó un tratamiento conservador por ser una lesión pequeña limitada al sector anterior del maxilar con la estrecha observación clínica postoperatoria.

**Palabras claves:** Fibromixoma Odontogénico, Astrocitoma, Mixoma, Mixoma Odontogénico, tumores odontogénicos

### ABSTRACT

Odontogenic fibromyxoma is an odontogenic tumor derived from ectomesenchyme, benign but locally aggressive. A case of a young female patient with an odontogenic fibromyxoma in upper jaw is reported, she had a Xantoastrocitoma in the right hemisphere which was removed a year before the appearance of the tumor on the maxilla. Due to the size of the lesion a conservative surgical approach was made as treatment. Followed by a close clinical follow up.

**Keys word:** Fibromyxoma, Astrocytoma, Myxoma, Odontogenic

### INTRODUCCIÓN

El Fibromixoma odontogénico es llamado también Mixofibroma odontogénico y constituye una variante histológica del Mixoma Odontogénico por la mayor cantidad de fibras colágenas que contiene. (1)

Esta entidad fue descrita por primera vez por, Cernea y Katz. (1) Se considera una neoplasia odontogénica benigna, derivada del mesénquima y/o ectomesénquima odontogénico según la última clasificación de la IARC/OMS en el año 2005, (2) que se origina en la porción mesenquimatosas del germen dental, ya sea papila dental, folículo o ligamento periodontal, y se encuentra constituida por células mesenquimatosas con un abundante estroma mixoide. (1,2)

En un interesante estudio realizado en 2.600 pacientes cuyo tejido, tomado de lesiones pericoronarias, un solo caso de fibromixoma odontogénico fue observado, representando el 0,04% del total de lesiones encontradas como quistes dentígeros 28%, tumores odontogénicos quístico queratinizante

(queratoquistes odontogénicos) 2,68%, tumores calcificantes 0,2% y ameloblastomas 0,5%. Estos resultados apoyan el hecho de que los fibromixomas odontogénicos son de rara aparición. (3)

Clínicamente es una neoplasia intraósea, de crecimiento lento, progresivo y expansivo, que se infiltra hacia el hueso y los tejidos blandos adyacentes. Es más frecuente en la segunda o tercera década de la vida, no se conoce preferencia por el género, aunque la OMS (2005)(2) refiere una ligera tendencia por el género femenino.

Algunos autores refieren predilección de 2/3 por la mandíbula a nivel de premolares y molares, sin embargo, se han reportado también casos en la zona posterior del maxilar superior. En los casos reportados se observa que en el maxilar superior tienen la tendencia a invadir el seno maxilar (2,4,5,6,)

Es una lesión de los maxilares que expande hueso y causa la destrucción de la cortical ósea. Su crecimiento es lento e indoloro, a menos que esté comprimiendo terminaciones nerviosas. Se presenta más comúnmente de forma unilateral y en muy pocas ocasiones de manera bilateral. Su evolución puede ser variable y oscilar entre una semana, a 15 años con un promedio de 3 años. Cuando ocurre en el maxilar, generalmente se desarrolla en el proceso zigomático, también es frecuente la invasión del seno del maxilar o hacia la cavidad orbitaria produciendo exoftalmia. (1,4,5,7,8, 9,10)

Radiográficamente tiene un aspecto irregular poco definido en el hueso, puede verse como una zona radolúcida destructiva con expansión y a veces multilocular. Por lo general sus bordes no están definidos por una cortical aunque puede verse limitado por hueso, presentándose como una cavidad. (1,7,8,9,10,11,12,13,14) Puede estar asociado a una ausencia congénita o falta de erupción de un diente y también se ha reportado desplazamiento dentario, causados por la masa tumoral, pero es poco frecuente la reabsorción radicular. (1,4,5,6,15)

En estudios hechos entre las diferentes imágenes obtenidas a través de tomografías computarizadas (TC), resonancia magnética (RM) y radiografías convencionales se determinó que el patrón de estas lesiones, puede ser variado, sin embargo por lo general se observan corticales que pueden ser irregulares así como el aspecto multilocular. En las (RM) se evidencian lesiones de alta señal de densidad y en la TC deben buscarse los límites de la lesión para que su enucleación sea más segura, por la observación de sus corticales y presencia de septos óseos dentro de la imagen (15)

Histopatológicamente el mixoma odontogénico se caracteriza por presentar células de forma estrellada o ahusada las cuales se dispersan en un estroma abundante de tipo mixoide o mucoide (gelatinoso) el cual contiene pocas fibras colágenas. (7,14) La sustancia intercelular es mucoide con una consistencia de gelatina. El tumor se encuentra entremezclado con diversos capilares muy delgados y, en ocasiones, con bandas de colágeno. Cuando el tumor produce mucha cantidad de fibras colágenas es denominado Fibromixoma odontogénico. Es posible observar algunas mitosis e inclusive restos de epitelio odontogénico, pero ninguna de estas características son necesarias para su diagnóstico. (2,4,7) El diagnóstico diferencial se debe hacer con neurofibroma mixoide, liposarcoma mixoide y condrosarcoma mixoide. (1,4,5,6,8,14)

Este tumor es muy raro en niños sin embargo se han reportado dos casos de infantes con edades de 11 y 14 meses quienes presentaron un fibromixoma en el antro maxilar y el otro en el maxilar superior, cerca de la región nasal, de un estudio realizado con nueve infantes igualmente sus edades estaban por debajo de los 14 meses y las localizaciones estaban en relación con seno y fosas nasales ( 15,16,17)

El Xantastrocitoma pleomórfico tumor muy raro que se localiza sobre la superficie temporal, que afectan sobre todo a pacientes jóvenes y que tienen una prognosis favorable. Se localiza sobre todo en el lóbulo temporal y es fácil confundirlo con meningiomas y gliomas durante la operación (18,19)

Fue reportado por primera vez en 1979, por Kepes (18). Ha sido poco estudiado pues no es habitual su aparición. Ocurre más frecuentemente en niños o jóvenes adultos, y se conoce su posibilidad de proliferar

hacia las leptomeninges.(19)

Es un tumor benigno del sistema nervioso central, la forma de astrocitoma pleomórfico es la más observada, puede aparecer en los hemisferios cerebrales o en los hemisferios cerebelosos, siendo su comportamiento diferente en cada caso. (18,19)

Histológicamente está formado por astrocitos fusiformes que están ordenados de modo impreciso, muchos de los cuales tienen largos procesos fibrilares que tienden a formar mallas.(20,21) Está compuesto por células con marcado pleomorfismo y lipidización de las mismas dispuestas entre un tejido intercelular denso.

Tienen un pronóstico favorable en la mayoría de los casos, aunque se puede malignizar o transformarse en la forma anaplásica del astrocitoma o en glioblastoma.(18,20,21)

El caso que se presenta tiene como objetivo aportar información sobre la presencia poco frecuente del fibromixoma odontogénico en los maxilares, además de presentar un posible tratamiento conservador para este tipo de tumor, conociendo la alta recidiva que por su misma naturaleza presenta. Sin embargo en este caso, en vista de que fue diagnosticado en una fase inicial, con un tamaño limitado se escogió esta alternativa acompañada de una estrecha observación postoperatoria. Es interesante también, el antecedente que refería la paciente, sobre una intervención quirúrgica para la remoción de un xantastrocitoma en el hemisferio derecho del cerebro, un año antes de la aparición del fibromixoma en el maxilar superior. Aunque casos similares no han sido publicados anteriormente, con este reporte pudiera considerarse la posibilidad de terrenos genéticos para la aparición de múltiples tumores de distintos orígenes.

#### REPORTE DEL CASO

Paciente femenina de 17 años de edad, natural y procedente de Caracas, estudiante y estado civil soltera, asiste al servicio de cirugía bucal de la unidad de especialidades odontológicas del hospital ortopédico infantil, referida por el servicio de periodoncia por presentar aumento de volumen en la zona gingival del área de los dientes antero superiores (Fig. 1). La paciente se encontraba en tratamiento ortodóncico desde 1 año aproximadamente

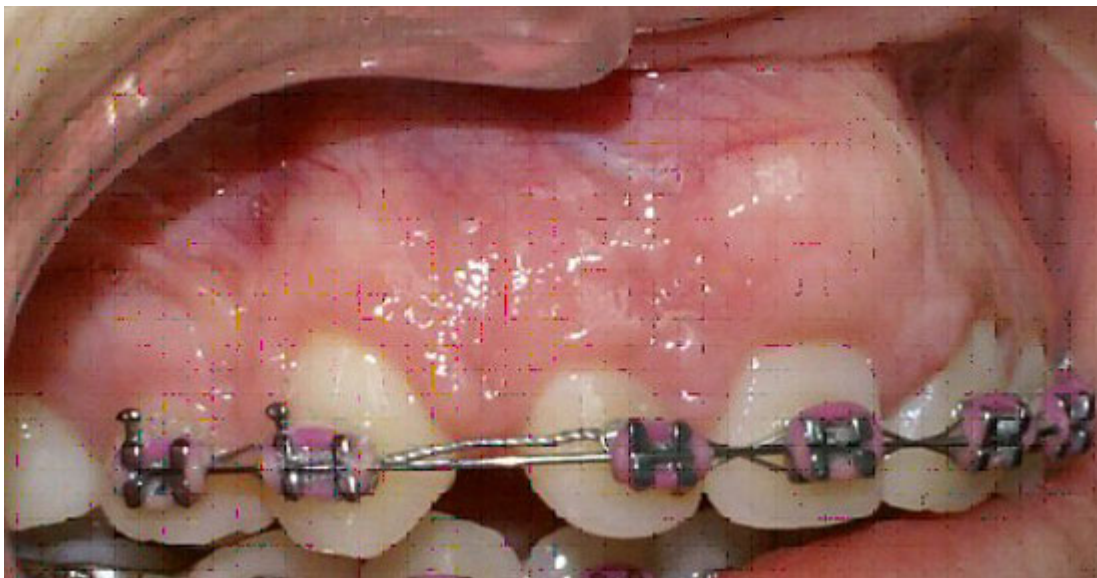


Fig. 1  
Vista clínica de la lesión

Fig. 1 Vista clínica de la lesión

Como antecedente médico de importancia la paciente refirió que había sido intervenida quirúrgicamente por la presencia de un tumor benigno en el hemisferio derecho cuyo diagnóstico definitivo era xantastrocitoma.

En el reporte médico se explicó que la paciente fue intervenida por la presencia del tumor de ubicación intraventricular frontal, que además estaba acompañado de hipertensión endocraneana e hidrocefalia obstructiva, practicándosele una craneotomía y callostomía con la resección del tumor, cuyo diagnóstico histopatológico fue el de Xantastrocitoma pleomórfico grado II. A la paciente se le aplicó radioterapia por unos 4 meses, posteriores a la cirugía y hasta el presente se encuentra bajo tratamiento con Tegretol 200mg BID con un electroencefalograma dentro de los límites normales y una neuro-imagen sin lesión.

Al principio se le había indicado Dilantina, lo que hizo pensar que la hiperplasia presente en la zona de la lesión maxilar, era producto de la medicación y así fue tratada por el servicio de periodoncia. Por tal razón esta medicación fue cambiada a Carbamacepina (Tegretol) de 200 mg dos veces al día.

Después de esto y al ser tratada en varias oportunidades de la hiperplasia gingival, por la recurrencia, se refirió al servicio de cirugía bucal para ser evaluada la lesión que para ese momento presentaba además, una imagen radiolúcida en la zona anterior del maxilar superior, que involucraba las raíces de los dientes anteriores de canino a canino (Fig. 2).



Fig. 2  
Radiografía oclusal superior

Al examen clínico de la paciente se observó un ligero aumento de la cara en la región nasogeniana con

elevación del ala de la nariz lado derecho, queilitis angular y exoftalmos que la madre refirió como algo natural desde su nacimiento (Fig. 3). Es importante señalar que tanto la paciente como su madre sufrían de ansiedad por la presencia de la lesión ya que asociaban el antecedente del tumor cerebral que había sido eliminado 2 años antes.

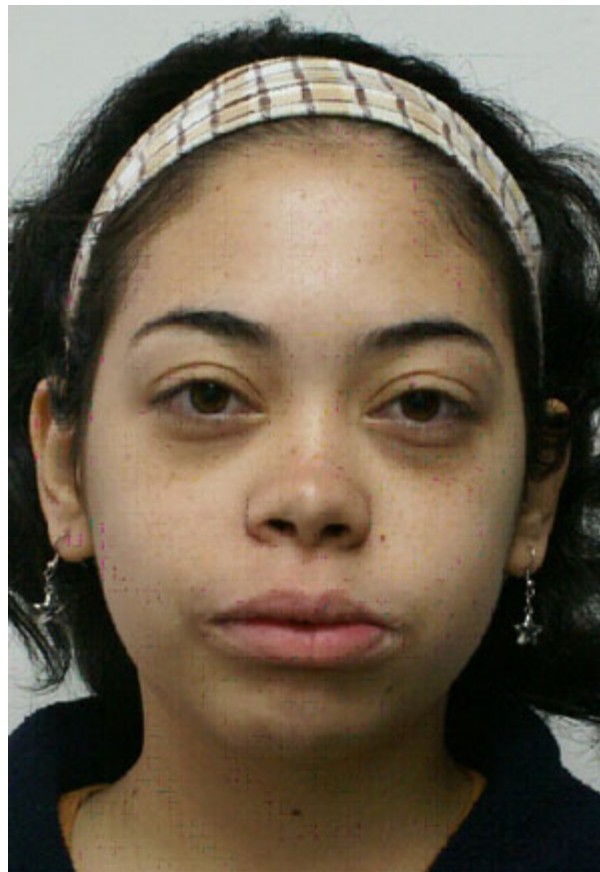


Fig. 3

Intrabucalmente se observaba un aumento de volumen de la mucosa vestibular a la altura del central superior derecho principalmente, aunque se extendía ligeramente a toda la zona anterior, no se observaba cambio de la coloración y al tacto era firme. Sin embargo hacia el surco yugolabial podía evidenciarse un aumento de volumen, lo que ocasionaba la pérdida del surco y con un ligero cambio de coloración hacia el violáceo. No había sintomatología dolorosa (Fig. 4)





Fig. 4

Se procedió a realizar una punción de la zona más elevada del surco yugal obteniéndose un resultado negativo a la presencia de líquido. Se decidió en primer término realizar una biopsia incisional cuyo resultado histopatológico fue sugerente de fibromixoma sin embargo, se recomendaba realizar otros estudios antes de tomar la decisión de una cirugía radical.

Se indicaron resonancia magnética y tomografías que solo ayudaron en la definición del sitio de la lesión y se reportaba además la imagen post quirúrgica del Xantastrocitoma en el hemisferio derecho.

En vista del diagnóstico poco concluyente de la lesión se decidió de nuevo explorar quirúrgicamente la zona de la lesión, lo cual se hizo bajo anestesia local. El hallazgo quirúrgico fue un tejido blando fibroso que se extendía entre las raíces dentarias de lateral y central superior derecho, quedando las raíces de estos dientes sin soporte óseo, aunque podía detectarse que el lecho óseo quedaba limpio de lesión con hueso clínicamente sano. Se colocó material hemostático en la cavidad remanente y se procedió a fijar los dientes anteriores para permitir la cicatrización del hueso sin la pérdida de los mismos (Figs. 5-7).



Fig 5, 6 y 7

### DIAGNOSTICO DEFINITIVO

*Fibromixoma fue el segundo reporte de la biopsia la cual fue de mayor tamaño, donde se reporta: Lesión tumoral de origen odontogénico conformado por fibroblastos de forma estrellada que se entremezclan con zonas mixoides y abundantes fibras colágenas. Fig. 8*

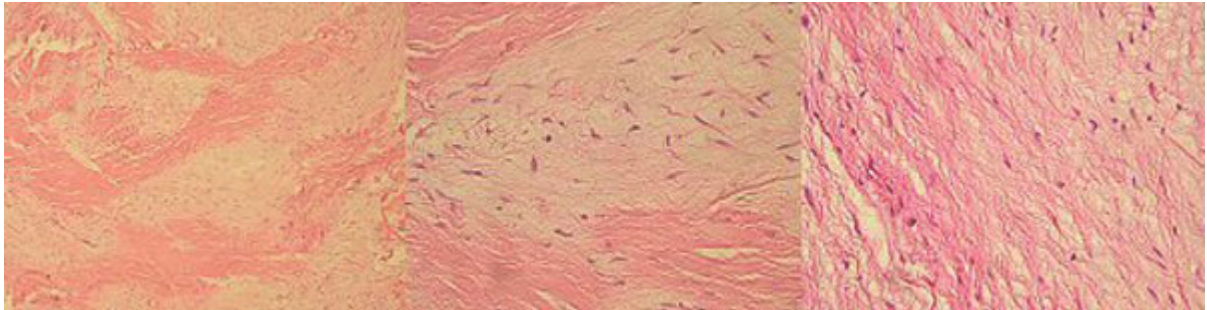


Fig. 8

El post operatorio al mes de la intervención quirúrgica y fijación de los dientes puede observarse la mucosa sana y la paciente reportó estar totalmente asintomática. Fig. 9



Fig 9

### DISCUSIÓN

A pesar de saber que esta lesión es benigna, pero que tiene un alto grado de recidiva, se decidió la extirpación de la masa de tejido que fue encontrada en la zona de los dientes anteriores, sin hacer resección en bloque de la premaxila. El hecho de estar localizada y además durante la toma de la

muestra observar un lecho sano, nos hace pensar que podamos haberla eliminado en toda su extensión por haber sido hecho un diagnóstico temprano de la misma.

La buena cicatrización observada en la mucosa, un mes después de su eliminación, alienta el hecho de esperar una buena formación ósea en la cavidad remanente del tumor. El seguimiento radiológico estrecho de la lesión, es lo que permitirá saber si se presentará recidiva o recurrencia del mismo.

El diagnóstico precoz de las lesiones es una herramienta de gran valor para minimizar los daños que una cirugía radical pudiera ser necesaria. Quizás en este caso reportado podamos aportar un elemento más, para establecer criterios en cuanto a las cirugías conservadoras en casos diagnosticados tempranamente.

No se encontró ninguna relación entre el xantastrocitoma cerebral y el fibromixoma maxilar, sin embargo el seguimiento del primero hizo que los padres de la paciente hayan buscado ayuda profesional en forma anticipada, lo que favoreció el diagnóstico del fibromixoma en sus fases iniciales.

### **CONCLUSIÓN**

El diagnóstico temprano de las lesiones sigue siendo el mejor aliado de los tratamientos conservadores y la mejor forma de minimizar las mutilaciones quirúrgicas necesarias para la eliminación de tumores en los maxilares.

### **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:**

1. Gorlin RJ, Goldman HM, Thoma Patología Oral: 548-549 Editorial Salvat 1980
2. Clasificación de la OMS de los tumores <http://www.iqb.es/cancer/g011.htm>
3. Curran Alice E., Damm Douglas D., Drummond James F. Pathologically Significant Pericoronal Lesions in Adults: Histopathologic Evaluation J Oral Maxillofac Surg 60: 613-617 2002
4. Shafer, W; Hine, M; Levi, B." Tratado de Patología Bucal". Cuarta edición, Editorial Interamericana. México. 1986
5. Wood Norman K., Goaz Paul. Diagnóstico diferencial de las lesiones orales y máxilofaciales. Quinta Edición, Editorial Harcourt/Brace. España 1998
6. Regezi JA, Sciubba JJ. Patología Bucal. Mc Graw-Hill Interamericana. México. 2000.
7. Kramer, IRH, Pindborg, JJ and Shear M.: Histological typing of odontogénic tumors. 2nd ed., WHO, Springer-Verlag, Berlin, 1992.
8. Sharma R, Bedi RS, Bala S. et al. Odontogenic Myxoma of the mandible. A case report Indian J Pathol Microbiol. Jan 46. 2003
9. Reichart PA, Philipsen HP. Odontogenic tumors and allied lesions. Quintessence books, London, 2004.
10. Wachter BG, Steinberg MJ, Darrow DH, McGinn JD, Park AH (2003) Odontogenic myxoma of the maxilla: a report of two pediatric cases. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. Apr; 67(4): 389-93
11. Minerva S (2003). Odontogenic myxoma recurring after 11 years: case report and observations on



this unusual neoplasm. *Stomatol.* May; 52(5): 247 -51.

12. Tamme T, Soots M, Kulla A, Karu K, Hanstein SM, Sokk A, Joeste E, Leibur E. (2004). Odontogenic tumours, a collaborative retrospective study of 75 cases covering more than 25 years from Estonia. *J Craniomaxillofac Surg.* Jun; 32(3): 161-5.
13. Adebayo ET, Ajike SO, Adekeye (2005). A review of 318 odontogenic tumors in Kaduna, Nigeria. *EO. J Oral Maxillofac Surg.*
14. Guillermo Martínez-Mata, Adalberto Mosqueda-Taylor, Roman Carlos-Bregni Oslei Paes de Almeida, Elisa Contreras-Vidaurre Pablo Agustín Vargas, Ana María Cano-Valdez, Hugo Domínguez-Malagón "Odontogenic myxoma: Clinico-pathological, immunohistochemical and ultrastructural findings of a multicentric series" *Oral Oncology* (2007) [www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)
15. Raphael N. Aquilino, Fabrício M. Tuji, Nayene L.M. Eid, Omar F. Molina, Hea Y. Joo, Francisco Haiter Neto "Odontogenic myxoma in the maxilla: A case report and characteristics on CT and MR. *Oral Oncology EXTRA* (2006) 42, 133- 13
16. Adnene Moussa, Thouraya Achach, Leïla Njim, Nejib Ben Yahia, Elye`s Gassab, Abdelfattah Zakhama "Odontogenic myxoma: A report of an unusual pediatric case" *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra* (2007) 2, 173-175
17. Ang H.K., Ramani P., Michaels Myxoma of the maxillary antrum in children L. (1993) *Histopathology* 23, 361-365
18. Kepes John J., Rubenstein Lucien J, Lawrence F. Pleomorphic Xanthoastrocytoma: Distinctive meningocerebral glioma of young subjects with relatively favorable prognosis. *Cancer* 44: 1839-52 (1979)
19. Solís Gonzalo, Trujillo Hector Xantoastrocitoma Pleomorfo Recurrente Y Diseminación Leptomeningea , *Arch Neurociens* Vol 6 N° 3 México 2001
20. L Fink, EJ Rushing, SC Schold: Neurooncology. En: *Atlas of Clinical Neurology*. Ed. RN Rosenberg., 1997 p.8-88
21. Lee Tt, Landy Hj, Bruce Jh. Arteriovenous Malformation Associated With Pleomorphic Xanthoastrocytoma. *Acta Neuroquir.* 1996
24. A. Buchner, E.W. Odell *Tumor cerebral Pathology and Genetics of Head and Neck* [www.neurocirugia.com/diagnóstico/](http://www.neurocirugia.com/diagnóstico/)