

# Mixoma odontogénico de localización nasosinusal en un paciente pediátrico

M. Arjona Amo<sup>1</sup>, R. Belmonte Caro<sup>2</sup>, C. Valdivieso del Pueblo<sup>1</sup>, A. Batista Cruzado<sup>1</sup>, D. Torres Lagares<sup>1</sup>, J.L. Gutiérrez Pérez<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Cirugía Bucal. Universidad de Sevilla. <sup>2</sup>F.E.A. U.G.C. Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

## RESUMEN

En este artículo presentamos y discutimos el caso de un mixoma odontogénico en un paciente de 13 meses. En la literatura existen publicados sólo dos casos en los que se describe la aparición de este tumor a una edad más temprana. El mixoma odontogénico es un tumor benigno de los maxilares de origen mesenquimal, que se presenta con mayor frecuencia entre la tercera y la cuarta décadas de la vida. Nuestro caso se presenta de manera excepcional, en un lactante, ya que, aunque aparecen casos descritos en la literatura, es un tumor poco frecuente en la primera infancia. Las localizaciones más frecuentes son la rama ascendente y el ángulo de la mandíbula, aunque también lo encontramos a nivel del maxilar superior, en cuyo caso puede invadir el seno maxilar. Estos tumores, en función de la literatura revisada, presentan una tasa de recidiva cercana al 25%, por lo que, tras el aspecto clínico intraoperatorio de la lesión y verificarse el diagnóstico de sospecha inicial mediante la biopsia intraoperatoria tomada bajo anestesia general, se decidió realizar una extirpación con márgenes de seguridad en algunas zonas de la localización tumoral.

**PALABRAS CLAVE:** Tumores odontogénicos; Mixoma odontogénico; Mixoma nasosinusal.

## ODONTOGENIC MYXOMA OF NASOSINUSAL LOCALIZATION IN A PEDIATRIC PATIENT

### ABSTRACT

In the present study we report and discuss a case of odontogenic myxoma in a 13-month-old patient. Only two other reports have been published in the literature describing the occurrence of this type of tumor at an earlier age. Odontogenic myxoma is a benign mesenchymal neoplasm of the maxilla more common between the third and fourth decades of life. The case here reported is exceptional as it presents in an infant and, although some cases have been reported in the literature, this type of tumor is rare in early childhood. The most common locations include the ascending ramus and the angle of the jaw, although these tumors may also affect the upper maxilla, in which case they may involve the maxillary sinus. According to the review of the literature, these tumors show a recurrence rate of about 25%. Consequently, after the intraoperative clinical examination of the lesion and the assessment of the ini-

tial suspected diagnosis by means of intraoperative biopsy under general anesthesia, we carried out the resection of the tumor with wide margins at some points of the tumor location.

**KEY WORDS:** Odontogenic tumors; Odontogenic myxoma; Sinonasal myxoma.

## INTRODUCCIÓN

El patólogo alemán Rudolf Virchow fue probablemente el primero en describir los hallazgos histológicos característicos del mixoma odontogénico en 1863, aunque las lesiones de los maxilares no eran particularmente mencionadas<sup>(1)</sup>. En 1947, Thoma y Goldman describieron por primera vez mixomas de los maxilares<sup>(1)</sup>. Desde entonces, el mixoma odontogénico ha sido objeto de continuo debate científico. La histogénesis, patogenia y, en particular, el tratamiento de estos tumores benignos no encapsulados es muy discutido. El mixoma odontogénico fue ampliamente revisado por Farman y cols.<sup>(2)</sup> en 1977, que evaluaron 213 casos publicados en la literatura. Kaffe y cols.<sup>(3)</sup> publicaron una revisión de la literatura entre 1965 y 1995 que incluía 164 casos. En 1996, Lo Muzio y cols.<sup>(4)</sup> estudiaron las características clínicas, radiológicas, inmunohistoquímicas y ultraestructurales de 10 casos de mixoma odontogénico.

El propósito de este trabajo es presentar un caso clínico de un mixoma odontogénico en un lactante de 16 meses, realizando una revisión de la literatura y discutiendo las principales características clínicas, diagnósticas y terapéuticas.

## CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de 13 meses que ingresó en la UGC de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital Infantil perteneciente al Hospital Universitario Virgen del Rocío, de Sevilla, presentando una tumoración localizada en la región nasomaxilar izquierda de rápido crecimiento (Fig. 1). La historia clínica no reveló antecedentes de interés. Se realizó una TAC,

**Correspondencia:** Daniel Torres-Lagares. Facultad de Odontología. Departamento de Cirugía Bucal. C/ Avicena, s/n. 41009 Sevilla. E-mail: danieltl@us.es

Recibido: Abril 2011

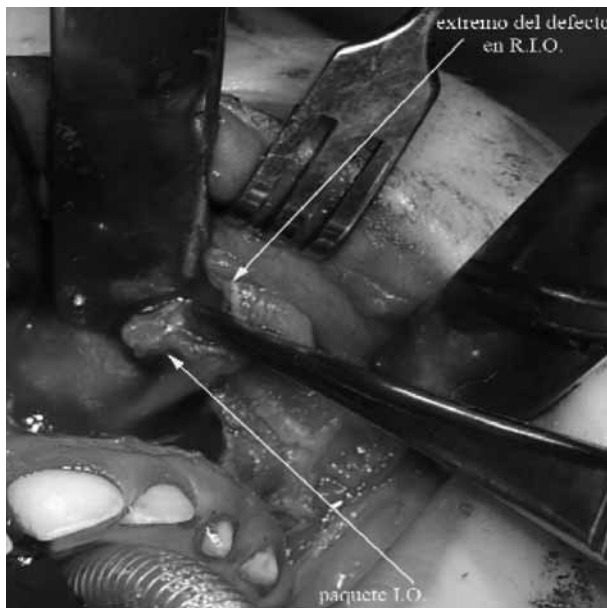
Aceptado: Junio 2011



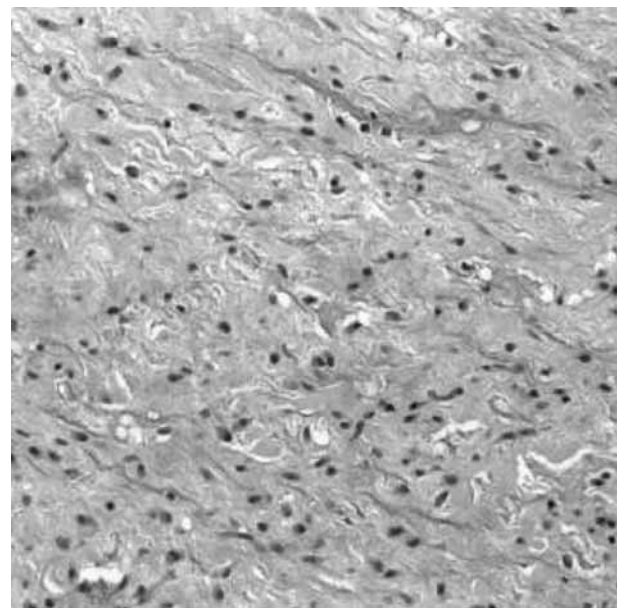
**Figura 1.** Imagen preoperatoria de la tumoración.



**Figura 2.** TAC preoperatoria.



**Figura 3.** Imagen intraoperatoria.

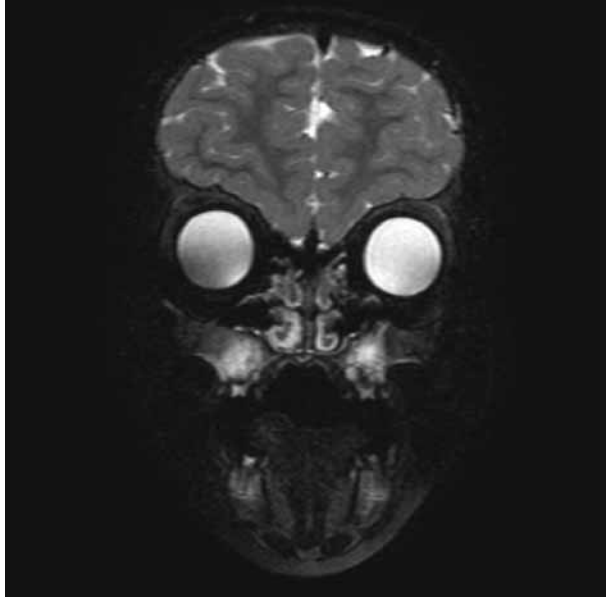


**Figura 4.** Estudio histológico. Células fusiformes o estrelladas dispersas en un abundante estroma mucóide (H-E x20).

que mostró una lesión expansiva que rompía la pared externa del seno maxilar y la pared lateral de las fosas nasales, y que se extendía hasta el borde inferior del reborde infraorbitario (RIO) (Fig. 2). Se decidió realizar un tratamiento quirúrgico de la lesión previa biopsia intraoperatoria mediante anestesia general (Fig. 3).

Se realizó un abordaje intraoral con extirpación de la lesión, que estaba constituida por un fragmento mixoide de unos 3x2 cm, que guardaba relación con el germen del canino maxilar

izquierdo temporal, y que se incluyó en parafina. La lesión macroscópicamente estaba constituida por múltiples fragmentos de material mixoide de consistencia blanda y coloración gris-parduzca. Histológicamente se observaron células fusiformes o estrelladas dispersas en un estroma mucóide formado por condroitín sulfato y ácido hialurónico (Fig. 4). No es imprescindible para el diagnóstico la presencia de islotes de epitelio odontogénico<sup>(5)</sup>. Inmunohistoquímicamente, se ha



**Figura 5.** RM a los 18 meses.



**Figura 6.** Imagen del paciente a los 18 meses.

referido positividad para marcadores mesenquimales como actina músculo-específica, vimentina y menos frecuentemente proteína S-100<sup>(6)</sup>. En nuestro caso se encontró positividad para vimentina y positividad débil para la proteína S-100. Las citoqueratinas 1,5,10,14,18 y 19, miogenina y el antígeno epitelial de membrana (EMA) resultaron negativos.

El índice proliferativo (valorado con Ki-67) se encontró positivo en el 20-30% de las células. La anatomía patológica definitiva reveló que se trataba de un mixoma odontogénico. Dada la tasa de recidivas de estos tumores cuando se realiza el legrado simple de la lesión, se decidió realizar una extirpación con ampliación de márgenes de la lesión mediante una ostectomía periférica. La evolución fue favorable y tras retirar el drenaje el paciente recibió el alta a las 48 horas. En ninguna de las revisiones realizadas hasta dos años después de la intervención se ha encontrado ningún tipo de alteración compatible con un comportamiento tumoral maligno, y en la RMN se pudo observar una adecuada neumatización de ambos senos maxilares y celdillas etmoidales.

## DISCUSIÓN

El mixoma odontogénico es un tumor odontogénico benigno de los maxilares de origen mesenquimal y no encapsulado. Habitualmente presenta un crecimiento lento y asintomático, pero existen casos en los que puede ser localmente invasivo y presentar un crecimiento rápido, como sucedió en el caso que presentamos.

Representa del 3-20% de todos los tumores odontogénicos en función del área geográfica mundial examinada. Los diferentes estudios sitúan su pico de mayor incidencia entre

la tercera y la cuarta décadas de la vida<sup>(7)</sup>, siendo relativamente más frecuente en el sexo femenino 1:1,6<sup>(3)</sup>. Un 7% de los mixomas han sido descritos en la primera década de vida<sup>(3)</sup>. Suele presentar localización mandibular a nivel de la rama ascendente y ángulo mandibular, si bien también lo podemos encontrar a nivel del maxilar superior, en cuyo caso suele invadir el seno maxilar. También existen casos descritos en el sector incisivo y a nivel condilar<sup>(6)</sup>.

Clínicamente, el mixoma odontogénico se describe como una masa de crecimiento lento, progresivo y expansivo, que puede llegar a producir el desplazamiento de las corticales, incluso su perforación, dando lugar a la protrusión de los tejidos blandos<sup>(7)</sup>. En los casos en los que el mixoma perfora las corticales óseas, puede aparecer una imagen radiológica en “sol naciente” característica de los sarcomas mandibulares.

No suele producir sintomatología llamativa, aunque hemos encontrado casos descritos en los que produce dolor, ulceración mucosa, parestesia, reabsorción radicular, movilidad y desplazamiento dentario<sup>(8-10)</sup>.

Radiológicamente se puede presentar como una imagen osteolítica radiotransparente o mixta, con un patrón radiológico en “pompas de jabón”, “panal de abejas” o “cuerdas de raqueta”, que puede ser unilocular o multilocular<sup>(10)</sup>, presentando esta última forma un comportamiento más agresivo en los casos revisados. En el diagnóstico diferencial debemos considerar algunas lesiones de presentación clínica similar, como: quistes simples, ameloblastoma, hemangioma intraóseo, granuloma de células gigantes, quiste óseo aneurismático y metástasis<sup>(11)</sup>. En nuestro caso, por la edad del pacien-

te y por su rápido crecimiento y comportamiento localmente agresivo, el diagnóstico diferencial lo establecimos fundamentalmente con los sarcomas, por ser las neoplasias más frecuentes a estas edades, especialmente con el rabdomiosarcoma<sup>(10,12)</sup>, que es el tumor maligno mesenquimal más frecuente en la infancia. También planteó diagnóstico diferencial, en 2º lugar, con el linfoma no-Hodgkin<sup>(13)</sup>. Ambas neoplasias, cuando se localizan en cabeza y cuello, se suelen manifestar como tumoraciones de partes blandas de crecimiento rápido de forma parecida a la que se produjo en nuestro caso. La realización de una biopsia de la lesión es fundamental para establecer el diagnóstico definitivo de mixoma odontogénico.

El tratamiento de estas lesiones es controvertido. Si se deja sin tratar, el tumor puede alcanzar gran tamaño debido a su comportamiento agresivo local, por lo que el tratamiento quirúrgico está justificado. Existen autores, como Ataman y cols., que abogan por una extirpación conservadora con márgenes muy estrechos de la lesión, mientras que otros, como Schmidseeder y cols., sugieren que la resección radical con amplios márgenes es el tratamiento de elección<sup>(14)</sup>, debido a que presentan una tasa de recurrencias cercana al 25% según la literatura revisada<sup>(15)</sup>. En nuestra opinión, dado el rápido crecimiento con el que debutó y la alta tasa de recidivas que presentan, realizamos un tratamiento quirúrgico no completamente conservador con márgenes amplios en algunas zonas, especialmente en el maxilar superior.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Reichart PA, Philipsen HP. Odontogenic tumors and allied lesions. Berlín Quintessence Publishing. 2004:189.
2. Farman AG, Nortje CHF, Grotepass FW, et al. Myxofibroma of the jaws. *Brit J Oral Surg.* 1977; 15: 3-18.
3. Kaffe I, Naor H, Buchner A. Clinical and radiological features of odontogenic myxoma of the jaws. *Dentomaxillofac Radiol.* 1997; 26: 299-303.
4. Lo Muzio LL, Nocini PF, Favia G, et al. Odontogenic myxoma of the jaws. A clinical, radiologic, immunohistochemical, and ultrastructural study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1996; 82: 426-33.
5. Kimura A, Hasegawa H, Satou K, Kitamura Y. Odontogenic myxoma showing epithelial islands with microcystic features. *J Oral Maxillofac Surg.* 2001; 59: 126-8.
6. Halfpenny W, Verey A, Bardsley V. Myxoma of the mandibular condyle. A case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Endod.* 2000; 90: 348-53.
7. Simon EN, Merckx MA, Vuhahula E, Ngassapa D, Stoelinga PJ. Odontogenic myxoma: a clinicopathological study of 33 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2004; 33: 333-7.
8. Kangur TT, Dahlin DC, Turlington EG. Myxomatous tumors of the jaws. *J Oral Surg.* 1975; 33: 523-8.
9. González-García R, Rodríguez-Campo FJ, Naval-Gías L, Muñoz-Guerra MF, Sastre-Pérez J, Díaz-González FJ. Mandibular odontogenic myxoma. Reconstructive considerations by means of the vascularized fibular free flap. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2006; 11: E531-5.
10. King TJ, Lewis J, Orvidas L, Kademani D. Pediatric maxillary odontogenic myxoma: a report of 2 cases and review of management. *J Oral Maxillofac Surg.* 2008; 66(5): 1057-62.
11. Peltola J, Magnusson B, Happoren RP, Boman H. Odontogenic myxoma-a radiological study of 21 tumors. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 1994; 32: 298-302.
12. Sultan I, Casanova M, Al-Jumaily U, Meazza C, Rodriguez-Galindo C, Ferrari A. Soft tissue sarcomas in the first year of life. *Eur J Cancer.* 2010; 46(13): 2449-56.
13. Zagolski O, Dwivedi RC, Subramanian S, Kazi R. Non-Hodgkin's lymphoma of the sino-nasal tract in children. *J Cancer Res Ther.* 2010; 6(1): 5-10.
14. Rotenberg BW, Daniel SJ, Nish IA, Ngan BY, Forte V. Myxomatous lesions of the maxilla in children: a case series and review of management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004; 68(10): 1251-6.
15. Smith GA, Konrad HR, Canalis RF. Childhood mixomas of the head and neck. *J Otolaryngol.* 1977; 6: 423-30.