

Mixoma odontogénico

Odontogenic myxoma

Leslie Kilmurray, Luis Ortega, Julián Sanz-Esponera

RESUMEN

Introducción: El mixoma odontogénico es un tumor poco frecuente de la mandíbula, benigno pero localmente invasivo. Se caracteriza por mostrar escasas células de morfología fusiforme o estrellada con abundante estroma mixoide. Aunque la histogénesis es controvertida se cree que se origina a partir de la papila dental en desarrollo. **Caso clínico:** Se presenta el caso de un mixoma odontogénico afectando el maxilar inferior derecho de un paciente varón de 27 años de edad. Histológicamente el tumor estaba compuesto fundamentalmente por células de tamaño y morfología uniformes inmersas en una matriz mixoide. Las técnicas de inmunohistoquímica utilizadas muestran positividad uniforme con vimentina y parcheada con actina muscular específica. Las células son negativas para desmina, proteína S-100 y citoqueratinas. El índice proliferativo (medido con Ki-67) es muy bajo (inferior al 1%).

Palabras clave: mixoma odontogénico, mandíbula, inmunohistoquímica.

SUMMARY

Introduction: Odontogenic myxoma is an uncommon tumor of the jaws, benign but locally invasive. It consists of scarce cells with a spindle or star shape embedded in a myxoid stroma. This tumor is considered to originate from dental papilla of the developing teeth though there is some controversy about its histogenesis. **Case presentation:** An odontogenic myxoma from the right lower jaw in a 27-year old male patient is reported. Microscopically the tumor is composed mainly of relatively uniform cells lying in a myxofibroid background. Immunostaining of tumor cells shows uniform positivity with vimentin and patchy staining with muscle specific actin. Cells are negative for keratin, desmin and S-100 protein. The proliferative index (measured by Ki-67) is very low (lesser than 1%).

Key words: odontogenic myxoma, jaws, immunohistochemistry.

Rev Esp Patol 2006; 39 (2): 125-127

INTRODUCCIÓN

El mixoma odontogénico es una neoplasia benigna poco frecuente, con un alto índice de recidiva. 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 (4). La histogénesis del mixoma odontogénico es controvertida, debido a que se han descrito mixomas intraóseos de localización extra-maxilar. Por este motivo se ha sugerido un origen no odontogénico (1).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un paciente varón de 27 años de edad sin antecedentes personales de interés que presentaba una masa mandibular inferior derecha, no dolorosa, de crecimiento progresivo de 1 año de evolución.

En la radiografía simple se observa a nivel de la rama mandibular derecha, una masa tumoral lítica expansiva, que destruye la cortical. En el estudio realizado con TAC se aprecia una tumoración de 34 x 52 mm, situada en la rama mandibular derecha. La lesión expande y destruye el hueso en algunas zonas, es hipodensa en el estudio sin contraste y tras la administración del mismo se observan realces lineales, en forma de septos finos.

Con el diagnóstico de tumor mandibular es sometido a resección de mandíbula derecha.

Se recibió pieza de resección de maxilar inferior derecho que medía 11 cm de longitud e incluía 4 piezas dentarias. En su tercio medio y en el espesor del hueso se identificó una masa tumoral de 8x6x4 cm de diámetro de color blanquecino homogéneo al corte que insuflaba el hueso y expandía la cortical (fig. 1). Se realizó fijación en formol e inclusión del material en parafina.

El estudio histopatológico con hematoxilina y eosina pone de manifiesto una neoplasia escasamente celular de

Recibido el 20/12/05. Aceptado el 5/6/06.

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Carlos. Universidad Complutense de Madrid.
lkilmurray@wanadoo.es

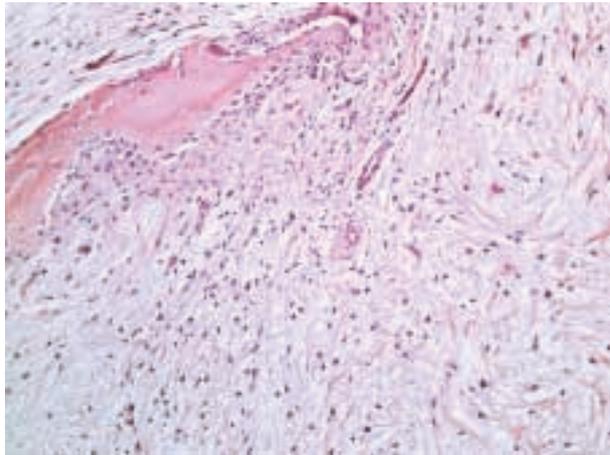


Fig. 1: Neoplasia escasamente celular que expande y adelgaza la cortical (HE 20x).

estroma mixoide que expande y destruye el hueso. En amplias zonas la cortical ha desaparecido completamente quedando la lesión limitada exclusivamente por periostio.

Las células tumorales son escasas y monomorfas, de morfología fusiforme o estrellada, con núcleos pequeños e hiper cromáticos y largas proyecciones citoplasmáticas ramificadas. No se aprecian signos de atipia ni figuras de mitosis. Las células se hallan inmersas en un estroma mixoide abundante (fig. 2).

Con técnicas de inmunohistoquímica las células son positivas para vimentina, actina muscular específica, siendo negativas para desmina, proteína S-100 y citoqueratinas (AE1-AE3). El índice proliferativo (valorado con Ki-67) es muy bajo (inferior al 1%).

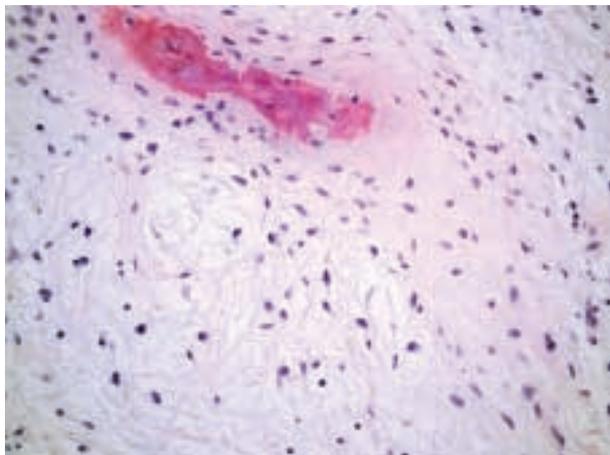


Fig. 2: Células estrelladas y fusiformes en un estroma mixoide. Se observa una trabécula ósea pre-existente (HE 200x).

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.

La imagen radiológica típica es la de una lesión destructiva de bordes mal definidos con patrón de crecimiento multilocular (1,4).

Histológicamente el mixoma odontogénico es una lesión constituida por escasas células de morfología estelar o fusiforme inmersas en un estroma mixoide abundante. Las células tumorales presentan un núcleo pequeño y picnótico y suelen mostrar prolongaciones citoplásmicas elongadas que se anastomosan con el citoplasma de las células adyacentes. El estroma mixoide intercelular está compuesto por una matriz rica en mucina (mucopolisacáridos ácidos, fundamentalmente ácido hialurónico y en menor proporción, condroitín sulfato).

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 hallazgo 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 (3). 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 citoqueratina, desmina, enolasa, neurofilamentos y PAGF. Aunque se ha descrito la positividad con S-100 de las células tumorales (6). Estudios más recientes demuestran la negatividad para esta técnica en todos los casos estudiados (1).

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 de epitelio odontogénico. En la zona periférica se observa una hilera de odontoblastos de morfología columnar y ocasionales fragmentos de dentina.

El neurofibroma mixoide se descarta por la morfología y por la negatividad para proteína S-100.

El fibroma condromixoide comparte algunos rasgos histológicos con el mixoma odontogénico como la presencia de células fusiformes o estrelladas inmersas en un estroma mixoide. Sin embargo, suele mostrar un patrón de crecimiento lobular y áreas de diferente densidad celular con células gigantes multinucleadas, rasgos histológicos no observadas en el mixoma odontogénico (5).

Se ha descrito una variante histopatológica poco frecuente de mixoma odontogénico, que contiene cuerpos esferulares calcificados tipo osteocemento (2).

El mixoma odontogénico es un tumor poco común, pero con un comportamiento infiltrativo y de carácter recidivante tras la resección quirúrgica inadecuada.

En conclusión se presenta un caso de mixoma odontogénico, tumor mesenquimal poco frecuente, de localización mandibular, de características citológicas benignas pero que puede mostrar un comportamiento agresivo o al menos recidivante tras una resección quirúrgica inadecuada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barker BF. Odontogenic myxomas. *Semin Diagn Pathol* 1999; 16: 297-301.
2. Oygür T, Dolanmaz D, Tokman B, Bayraktar S. Odontogenic myxoma containing osteocement-like spheroid bodies: report of a case with an unusual features. *J Oral Pathol* 2001; 30: 504-6.
3. Regezi JA. Odontogenic cysts, odontogenic tumors, fibroosseous and giant cell lesions of the jaws. *Mod Pathol* 2002; 15: 331-41.
4. Sciubba J J, Fantasia J E, Kahn L B. Benign Odontogenic Tumors. En: Rosai J, editor. *Tumors and Cysts of the Jaws*. Washington, D.C: Armed Forces Institute of Pathology; 2001; p. 99-104.
5. Ostrowski M.L, Spjut H.J, Bridge J.A. Cartilage Tumors. En Fletcher C. *Tumours of soft Tissue and Bone*. Lyon: World Health Organization of Tumours; 2002; p. 243-45.
6. Lombardi T, Kuffer R, Bernard JP, et al. Immunohistochemical staining for vimentin filaments and S-100 protein in myxoma of the jaws. *J Oral Pathol* 1988; 17: 175-7.