

Caso clínico

Mixoma mandibular en paciente de 3 años, una entidad específica. Tratamiento quirúrgico conservador. Caso clínico y revisión de la literatura

Pedro Tapia Contreras^{1,2*}, Sebastián Mordoh Cucurella¹, Benjamín Rosenberg Dueñas¹ y Vesna Lolas Marinovic¹

¹Departamento de Cirugía Oral y Máxilo-Facial. Clínica Red Salud Vitacura. Santiago, Chile. ²Departamento de Cirugía Oral y Máxilo-Facial. Hospital Regional de Rancagua. Rancagua, Chile

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 19 de diciembre de 2019

Aceptado: 31 de mayo de 2021

Palabras clave:

Mixoma, mixoma mandibular, paciente pediátrico, tratamiento quirúrgico conservador.

RESUMEN

El mixoma odontogénico o mixofibroma (MO) está considerado dentro del grupo de los tumores benignos con mesénquima con o sin epitelio odontogénico. Representa alrededor del 3-9 % de todos los tumores odontogénicos, con una incidencia del 0,07/1.000.000 habitantes al año. La tercera década es la más prevalente, con mayor incidencia en mujeres que en hombres, teniendo predilección en la región posterior de la mandíbula. Este tumor tiene crecimiento lento y es localmente agresivo, sin presentar sintomatología en la mayoría de los casos.

El tratamiento quirúrgico estándar de acuerdo con la literatura es la resección con margen de seguridad. Sin embargo, existen reportes de tratamientos conservadores (enucleación y curetaje) en pacientes pediátricos de corta edad con baja tasa de recidiva.

El propósito de este reporte de caso es presentar a un paciente de sexo masculino de 3 años de edad con un MO en la zona cuerpo de la mandíbula, tratado con exéresis completa de la lesión más curetaje perilesional. Se realizó un seguimiento clínico y radiográfico a los 2, 4 y 10 meses postcirugía; luego, anualmente hasta los 5 años postcirugía sin signos de recidiva. Según publicaciones respecto al MO en niños, se señala que este debería considerarse una patología única debido a sus características clínicas diferentes a las del adulto y el reporte de baja tasa de recidiva con tratamientos quirúrgicos conservadores. Considerando que la literatura respecto al MO pediátrico no es abundante. El hecho de que se aporte antecedentes respecto a una localización poco frecuente y un tratamiento conservador sin recidiva del MO en un paciente de 3 años y con 5 años de seguimiento permite entregar una esperanza de cirugías no agresivas en futuros pacientes pediátricos menores de 4 años con MO.

*Autor para correspondencia:

Correo electrónico: Pedrotapiacontreras@gmail.com (Pedro Tapia Contreras).

DOI: [10.20986/recom.2021.1111/2019](https://doi.org/10.20986/recom.2021.1111/2019)

1130-0558/© 2021 SECOM CyC. Publicado por Inspira Network. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Mandibular mixoma in a 3-year-old patient, a specific entity. Conservative surgical treatment. Case report and review of literature

A B S T R A C T

Keywords:

Myxoma, jaw myxoma, pediatric patient, conservative surgical treatment.

The odontogenic myxoma or myxofibroma (OM), is considered within the group of benign tumors with mesenchyme with or without odontogenic epithelium. It represents about 3-9 % of all odontogenic tumors, with an incidence of 0.07/1,000,000 inhabitants per year. The third decade is the most prevalent, with greater incidence in women than men, having a predilection in the posterior region of the jaw. This tumor has slow growth and is locally aggressive, without presenting symptoms in most cases.

The standard surgical treatment according to the literature is resection with safety margin. However, there are reports of conservative treatments (enucleation and curettage) in young pediatric patients with low recurrence rates.

The purpose of this case report is to present a 3-year-old male patient with an MO in the body area of the jaw, treated with complete hysteresis of the lesion plus perilesional curettage. Clinical and radiographic follow-up was performed at 2, 4 and 10 months post surgery, then annually until 5 years post surgery without signs of recurrence.

According to publications regarding the MO in children, it is pointed out that this should be considered a unique pathology due to its clinical characteristics different from those of the adult and the report of low recurrence rate with conservative surgical treatments. Whereas the literature regarding pediatric OM is not abundant. The fact that background information is provided regarding a rare location and a conservative treatment without relapse of the MO in a 3-year-old patient and with 5 years of follow-up, allows to deliver a hope of non-aggressive surgeries in future pediatric patients under 4 years old with OM.

INTRODUCCIÓN

El mixoma odontogénico o mixofibroma (MO) está considerado dentro del grupo de los tumores benignos de origen mesenquimal, con o sin epitelio odontogénico¹. Tiene una incidencia aproximada de 0,07/1.000.000 de habitantes², representa el 3,3-15,7 % de los tumores odontogénicos en adultos y el 8,5-11,6 % en niños³. La mayoría son diagnosticados en la tercera década de vida, siendo una entidad poco común en población infantil⁴. Tiene una predilección mandibular⁵, de crecimiento lento y es localmente agresivo, sin presentar sintomatología en la mayoría de los casos. Puede mostrar gran tamaño, expandir corticales óseas y generar desplazamientos dentarios⁶. Radiográficamente se presenta como una lesión radiolúcida multilocular⁷, sin embargo, se puede encontrar como unilocular; es bien delimitada, con rangos entre 1-13 cm aproximadamente.

Histológicamente está constituido por células fusiformes estrelladas o alargadas en un estroma mixoide, con fibras colágenas, capilares, epitelio odontogénico, mastocitos y plasmocitos. Se puede encontrar trabeculado óseo residual, sin presencia de cápsula, lo que explica la capacidad de penetrar en los espacios trabeculares óseos, provocando de este modo destrucción de la cortical e invasión de los tejidos blandos. Esta capacidad de infiltrar el tejido óseo adyacente se relaciona con una alta tasa de recidiva (10-33 %)^{8,9}.

El MO en niños es poco común y se describen solo algunos casos en menores de 2 años, localizándose habitualmente en el maxilar¹⁰.

El tratamiento quirúrgico estándar es la resección con margen de seguridad. Sin embargo, considerando la importancia del crecimiento y desarrollo craneofacial, existen reportes de tratamientos conservadores (enucleación y curetaje) en pacientes pediátricos de corta edad¹¹.

El propósito de este caso es presentar a un paciente de género masculino de 3 años de edad con un MO en la zona del cuerpo mandibular izquierdo, tratado con cirugía conservadora, sin recidiva a los 5 años de seguimiento; y hacer una revisión de la literatura existente en relación con el manejo y tratamiento de estas lesiones en los niños.

REPORTE DE CASO

Paciente de género masculino de 3 años de edad con antecedentes de retraso en la erupción dentaria, derivado a evaluación en el servicio de cirugía maxilofacial de Clínica RedSalud Vitacura, Santiago de Chile, por hallazgo radiográfico de zona radiolúcida en cuerpo mandibular izquierdo. Sin antecedentes mórbidos, clínicamente asintomático, sin aumento de volumen ni asimetría facial, vestibulos desocupados y dentición temporal incompleta (ausencia diente 7.2).

El informe radiológico describe lesión radiolúcida multilocular en región de cuerpo mandibular izquierdo y desplazamiento de piezas dentarias (Figura 1).

En la tomografía Cone Beam se visualiza una zona hipodensa con expansión de tablas vestibular, lingual y perforación de la cortical vestibular (Figura 2).

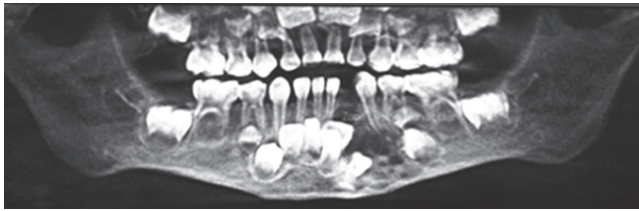


Figura 1. Vista panorámica de reconstrucción 3D tipo CBCT (panorex). Región radiolúcida en zona cuerpo mandibular izquierdo.

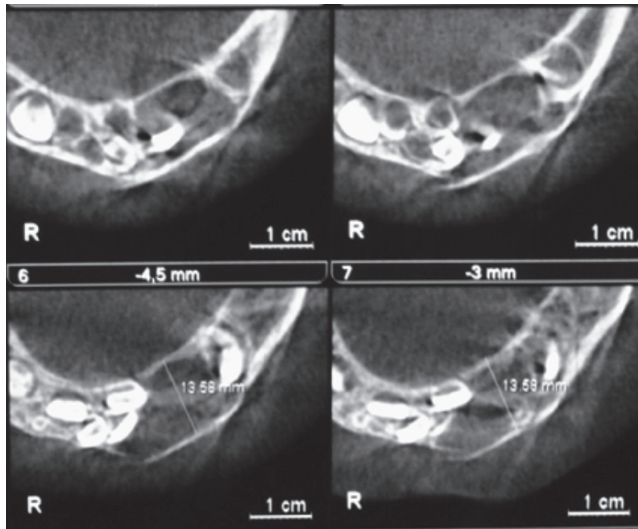


Figura 2. Tomografía computarizada, vista axial. Lesión hipodensa en cuerpo mandibular izquierdo, expansión de tablas vestibular, lingual.

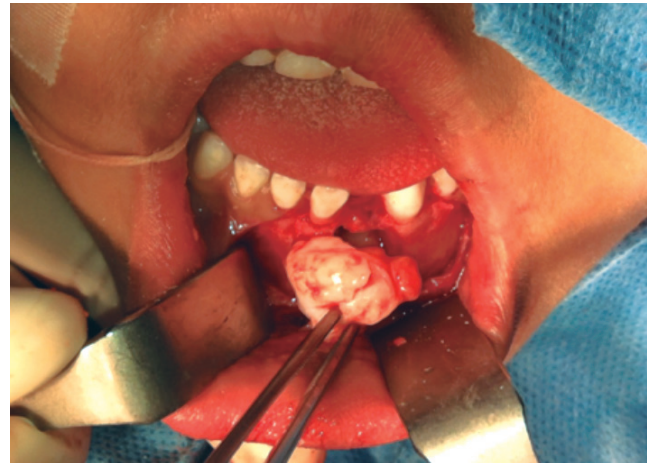


Figura 3. Exéresis completa de lesión.

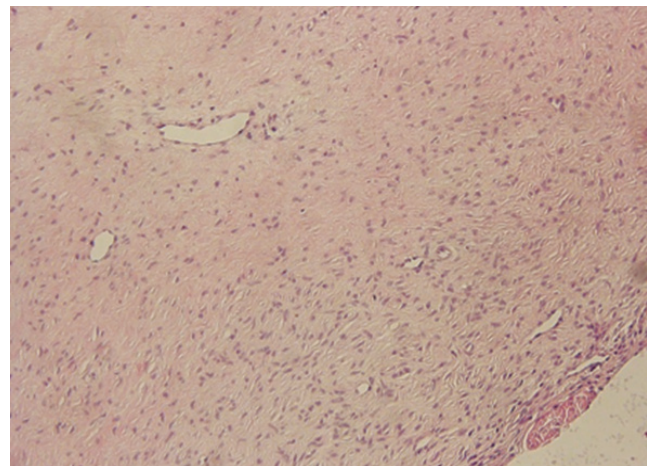


Figura 4. Estudio histopatológico de pieza reseca.

El propósito inicial de la cirugía fue llevar a cabo una biopsia incisional bajo anestesia general; sin embargo, en el intraoperatorio se verificó un plano de clivaje sencillo, por lo cual se determinó finalmente la exéresis completa más curetaje perilesional (Figura 3).

El aspecto macroscópico de la lesión hizo sospechar al cirujano la posibilidad de tratarse de un MO, por lo que decidió seccionar la lesión en 2 partes y solicitar 2 análisis histopatológicos por distintos especialistas de área.

El análisis histopatológico de ambos estudios reveló células fusadas y ovoideas, distribuidas en un estroma mixoide, con vasos dilatados, congestivos y algunas zonas proliferativas epitelial de aspecto odontogénico (Figura 4). Con diagnóstico de MO mandibular izquierdo. Se hizo un seguimiento clínico y radiográfico a los 2, 4 y 10 meses postcirugía. Luego, anualmente hasta los 5 años sin signos de recidiva (Figura 5).

DISCUSIÓN

El MO es un tumor de carácter benigno, pero localmente agresivo con capacidad de infiltrar tejidos. El tratamiento gold estándar es la resección quirúrgica con márgenes de seguridad

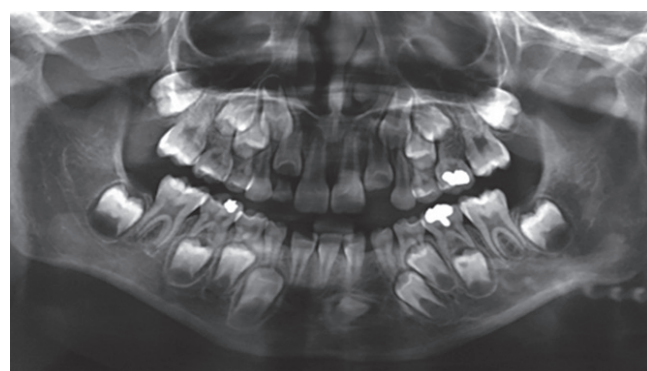


Figura 5. Ortopantomografía. Control después de 5 años de la operación. Sin evidencia de lesión en cuerpo mandibular izquierdo.

para evitar las recidivas⁴. Autores como Díaz-Reverand y cols.⁷ consideran la resección segmentaria como el tratamiento indicado para MO en adultos y la reconstrucción inmediata con injerto libre vascularizado de peroné.

El MO presenta baja prevalencia en pacientes pediátricos, la predilección por género es mayor en mujeres que en hombres, y está caracterizado por un crecimiento rápido¹⁰, junto con destrucción de las corticales óseas además de desplazamientos y reabsorción dentaria². A diferencia del crecimiento lento que presenta generalmente el MO en adultos⁹.

Considerando el comportamiento localmente agresivo, es difícil establecer una guía definitiva de tratamiento quirúrgico en población pediátrica, y se debe considerar crecimiento, función y estética craneofacial¹¹. El manejo conservador de esta patología en niños se relaciona con una baja recurrencia y menor morbilidad. La literatura muestra una tendencia a realizar cirugías radicales en adultos, mientras que para los pacientes pediátricos se recomiendan métodos conservadores como la enucleación y curetaje perilesional¹¹. Según Kadlub y cols. en un estudio de 17 casos pediátricos existió un 5,8 % de recurrencia, habiendo sido tratado el 62,5 % de los casos con cirugía conservadora.

Existe un impacto tanto en el crecimiento como en la función de los huesos de la cara y tejidos adyacentes cuando se realizan cirugías radicales con márgenes de seguridad en niños⁶. Kansy y cols.³, en su estudio de 4 casos más revisión de literatura, abogan que una cirugía con margen de seguridad no disminuye la recurrencia de tumor, advierten que el tratamiento del MO en adulto tiene varias opciones dependiendo del tamaño y la localización del tumor; sin embargo, recomiendan un tratamiento conservador del MO en pacientes pediátricos con abordajes intraorales pequeños, previo a un diagnóstico precoz de la lesión.

Subramaniam y cols.² respaldan la realización de cirugía conservadora como tratamiento inicial, además de la aplicación de solución de Carnoy como coadyudante. En su revisión de 8 casos no se reportó recidiva tras el seguimiento (48 meses promedio), clínico y radiográfico.

En la revisión de la literatura realizada (Tabla I), de los 28 pacientes pediátricos menores de 10 años, el 50 % fue tra-

Tabla I. Mixioma odontogénico en pacientes menores de 10 años. Revisión de la literatura.

Autor (año)	Número de casos	Edad (años) y género	Localización	Tratamiento	Seguimiento (años)	Recurrencia
Gosh y cols. (1973)	2	5 M	Mandíbula	Mandibulectomía segmentaria	25	N
		2 M	Mandíbula	Mandibulectomía segmentaria	24	
Ataman y cols. (1993)	1	7 M	Mandíbula	Curetaje	1	N
Li y cols. (2006)	1	7 M	Mandíbula	Enucleación y curetaje	7	N
Shahoon y cols. (2009)	1	8 M	Mandíbula	Mandibulectomía segmentaria	3	N
Mauro y cols. (2013)	1	6 M	Mandíbula	Enucleación y curetaje	0,5	N
Kleiber y cols. (2014)	1	3 H	Maxilar y mandíbula	Maxilectomía parcial y mandibulectomía segmentaria	4	N
		1 M	Mandíbula	Mandibulectomía segmentaria	11	N
		2 H	Mandíbula	Mandibulectomía segmentaria	11	N
		4 H	Mandíbula	Mandibulectomía segmentaria	11	N
		4 H	Mandíbula	Mandibulectomía segmentaria	11	N
Takahashi y cols. (2018)	6	6 H	Mandíbula	Mandibulectomía segmentaria	11	N
		10 M	Mandíbula	Mandibulectomía segmentaria	4	S
		9 M	Mandíbula	Enucleación y curetaje	0,5	N
Brewis y cols. (2000)	1	1,1 H	Maxilar	Maxilectomía parcial	0,3	N
Fenton y cols. (2003)	1	1,5 H	Maxilar	Enucleación + resección de fragmento óseo	1,4	N
Latrou y cols. (2010)	1	1 H	Maxilar	Resección carcinológica incluyendo resección de piel	3,5	N
James y Lucas (1987)	1	0,9 M	Maxilar	Enucleación y resección ósea	0,7	N
Kansy y cols. (2012)	2	1 H	Maxilar	Enucleación + curetaje	2	N
		0,9 H	Maxilar	Maxilectomía parcial	0,16	S
King y cols. (2008)	2	1,6 H	Maxilar	Enucleación + osteotomía periférica + crioterapia	1,5	N
		1,5 H	Maxilar	Enucleación + osteotomía periférica + crioterapia	2	N
Prasannan y cols. (2005)	1	1,8 M	Maxilar	Enucleación	0,5	N
		1,1 M	Maxilar	Enucleación + curetaje	4	N
Rotenberg y cols. (2004)	3	1,6 M	Maxilar	Maxilectomía parcial	14	N
		1,4 H	Maxilar	Enucleación + curetaje	7	N
Wachter y cols. (2003)	2	1,1 H	Maxilar	Enucleación + rebaba ósea	2	N
		1,7 M	Maxilar	Enucleación + curetaje	2	N

tado con cirugía conservadora. En el periodo de seguimiento, ningún paciente tratado con terapia conservadora presentó recidiva del MO, demostrando la seguridad del tratamiento quirúrgico conservador en pacientes pediátricos con MO.

En nuestro caso se determinó tratar el MO con cirugía conservadora, la cual consistió en la enucleación y curetaje perilesional, siendo fundamental el seguimiento periódico del paciente.

Tras seguimiento a los 2, 4 y 10 meses, luego se realizaron controles anualmente durante los 5 años postcirugía. En el control imagenológico 2D no se visualizan zonas hipodensas ni signos de recidiva, por el contrario, se aprecia un trabeculado óseo normal y osteoarquitectura conservada.

Algunos autores proponen que el MO en niños debiese ser considerado como una entidad patológica única por sus características¹⁰.

Existen bases científicas para realizar tratamientos conservadores con baja tasa de recidiva, siendo esto último una realidad aplicable y efectiva. En este caso, el hecho de realizar el tratamiento conservador sin recidiva en un paciente de 3 años y con 5 años de seguimiento da una esperanza de cirugías no agresivas en futuros pacientes pediátricos menores de 4 años con MO.

CONCLUSIONES

El tratamiento quirúrgico conservador en pacientes pediátricos es un método reproducible y aplicable para tratar esta desafiante patología. Se indica que al realizar cirugía conservadora es importante considerar un periodo de seguimiento clínico semanal hasta cumplir un mes, realizar un examen radiográfico y hacer seguimiento clínico-radiográfico cada 3 meses hasta los 6 meses. En caso de no observar cambios, es necesario realizar seguimiento clínico-radiográfico cada año durante al menos 5 años.

BIBLIOGRAFÍA

1. Soluk-Tekkeşin M, Wright JM. The World Health Organization Classification of Odontogenic Lesions: A summary of the changes of the 2017 (4th) edition. *Turk Patoloji Derg.* 2018;34(1). doi: 10.5146/tjpath.2017.01410.
2. Subramaniam SS, Heggie AA, Kumar A, Shand JM. Odontogenic myxoma in the paediatric patient: a review of eight cases. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2016;45(12):1614-7. doi: 10.1016/j.ijom.2016.07.007.
3. Kansy K, Juergens P, Krol Z, Paulussen M, Baumhoer D, Bruder E, et al. Odontogenic myxoma: diagnostic and therapeutic challenges in paediatric and adult patients—A case series and review of the literature. *J Craniomaxillofac Surg.* 2012;40(3):271-6. doi: 10.1016/j.jcms.2011.04.009.
4. Vicente Oliveira S, Caroli Rocha A, Minharro Cecchetti M, de Barros Gallo C, Abreu Alves F. Odontogenic myxoma in a child treated with enucleation and curettage. *Autops Case Rep.* 2018;8(3):e2018042. doi: 10.4322/acr.2018.042.
5. Neville B, Damm DD, Allen C, Bouquot J. *Oral and maxillofacial pathology*, Chapter 15. 3.a ed. St. Louis: Saunders Elsevier; 2009. p. 679-81.
6. Francisco ALN, Chulam TC, Silva FO, Ribeiro DG, Pinto CAL, Gondak RO, et al. Clinicopathologic analysis of 14 cases of odontogenic myxoma and review of the literature. *J Clin Exp Dent.* 2017;9(4):e560-e563. doi: 10.4317/jced.52953.
7. Díaz-Reverand S, Naval-Gías L, Muñoz-Guerra MF, González-García R, Sastre-Pérez J, Rodríguez-Capo FJ. Mixoma odontogénico: presentación de una serie de 4 casos clínicos y revisión de la literatura. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac.* 2018;40(3):120-8. doi: 10.1016/j.maxilo.2017.03.002.
8. Fernández-Valadés R, Navarro-Cuéllar C, Ochandiano-Caicoya S, Tousidonis-Rial M, García-Sevilla A, Prados-Frutos JC, et al. Mixoma mandibular: tratamiento con colgajo libre de cresta iliaca e implantes inmediatos. *Rev Mex Cir Bucal Maxilofac.* 2014;10(1):18-23.
9. Dalbo Contrera Toro M, Siqueira Barreto I, Amstalden EM, Takahiro Chone C, Nizam Pfeilsticker I. Odontogenic myxoma in children: a case report and literature review. *Case Rep Oncol Med.* 2016;2016:9017421. doi: 10.1155/2016/9017421.
10. Kadlub N, Belle Mbou V, Leboulanger N, Ducou Lepointe H, Ansari E, L'hermine AC, et al. Infant odontogenic myxoma: a specific entity. *J Craniomaxillofac Surg.* 2014;42(8):2082-6. doi: 10.1016/j.jcms.2013.07.019.
11. Shupak RP, Cho JJ. Mandibular odontogenic myxoma in a paediatric patient. *BMJ Case Rep.* 2020;13(10):e236926. doi:10.1136/bcr-2020-236926.