



Cementoma gigantiforme, presentación de un caso y revisión de la literatura

Gigantiform cementoma, case report and literature review

Ramón Alemán Navas,* Rodrigo Liceaga Reyes,§ Adalberto Mosqueda Taylor,|| Carlos Juan Liceaga Escalera†

RESUMEN

Presentamos la revisión de la literatura en conjunto con el caso de un paciente de 20 años de edad con diagnóstico de cementoma gigantiforme (CG) de los maxilares. El cementoma gigantiforme se clasifica según la Organización Mundial de la Salud (OMS) dentro de las displasias óseas y su incidencia es muy baja. El CG se caracteriza por presentar una tumoración con márgenes bien definidos, de crecimiento autolimitado, generalmente asintomática y que por lo general requiere de tratamiento quirúrgico. Se discuten los diagnósticos diferenciales y el curso del tratamiento del paciente.

Palabras clave: Cementoma gigantiforme, displasia ósea.
Key words: Gigantiform cementoma, osseous dysplasias.

REVISIÓN DE LA LITERATURA

El cementoma gigantiforme (CG) es una lesión fibro-ósea poco frecuente, la que en algunas ocasiones se ha observado con tendencia familiar.¹ Existen pocos casos reportados en la literatura. Norberg en 1930,² y Agazzi y Belloni³ en 1951 fueron los primeros en girar su atención hacia el cementoma familiar gigantiforme. En 1989 Young y cols. reportaron detalladamente las características clínicas de esta entidad, llamada *cementoma familiar gigantiforme*.⁴ En la literatura antigua el cementoma familiar gigantiforme era designado con los nombres de exostosis múltiples y de osteomielitis esclerosante difusa crónica, ambas ahora reclasificadas como displasia ósea florida. Las formas familiares de estas lesiones se han transmitido a través de muchas generaciones y la manera de expresión es variada. Algunos pacientes muestran opacidades múltiples con poca o ninguna tendencia a la expansión, mientras que otras lesiones son múltiples y masivas. La mayoría de las lesiones aparecen en regiones dentadas de la mandíbula y el maxilar, y a pesar de que se pueden volver enormes, su crecimiento generalmente disminuye o se detiene.⁵ El cementoma familiar gigantiforme (CFG) se encuentra clasificado dentro de las displasias óseas (DO) según la nueva clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS).⁶

ABSTRACT

A literature review and a case of a twenty year-old patient with diagnosis of gigantiform cementoma (GC) of the jaws are presented. The gigantiform cementoma is classified by the World Health Organization (WHO) within the osseous dysplasias and its prevalence is very low. The GC is a painless, well circumscribed tumor with limited growth, which generally requires surgical treatment. We discuss differential diagnosis and the treatment course of the patient.

La clasificación incluye las siguientes cuatro entidades: displasia ósea periapical (DOP), displasia ósea focal (DOF), displasia ósea florida (DOFI) y el CFG. Por definición las DO no son más que procesos idiopáticos, localizados en la región periapical, en áreas dentadas de los maxilares, caracterizadas por el reemplazo de hueso normal por tejido fibroso y hueso metaplásico.⁵ Ahora se ha observado que éstas representan un espectro de lesiones, probablemente de naturaleza reactiva, que sólo difieren por su presentación clínica y apariencias radiográficas. Todos los tipos afectan áreas de hueso alveolar y parecen surgir del ligamento periodontal y del cemento o de tejido parecido al cemento. Por causas desconocidas tienen predilección por mujeres de raza negra, entre la tercera y quinta década de la vida, la prevalencia de las displasias óseas en las mujeres de esta raza ha llegado a ser hasta del 6%.¹

* Residente de 4to año del Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Juárez de México.

§ Médico adscrito al Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Juárez de México.

|| Profesor Titular. Departamento de Atención a la Salud. UAM Xochimilco.

† Jefe del Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Juárez de México.

Entre los principales diagnósticos diferenciales del CFG se encuentran la displasia ósea periapical (DOP), la focal (DOF) y la florida (DOFI). La DOP ocurre en la mandíbula como lesiones radiolúcidas múltiples en los ápices de los incisivos anteriores, los cuales se mantienen vitales. Con el tiempo y el incremento en la mineralización, la lesión se hace radioopaca de manera progresiva, pero rara vez excede el centímetro de diámetro. Las características radiográficas son suficientes para establecer el diagnóstico, ya que a estas lesiones, por lo general, no se les toma biopsia.

La DOF se presenta como una lesión solitaria en zona de molares en los maxilares, más frecuente en la mandíbula y por lo general en un sitio de extracción previa; de manera ocasional se puede encontrar en los ápices de un molar. Son asintomáticas, bien delimitadas, que pueden ser radiolúcidas o con diversos grados de radioopacidad. En raras ocasiones excede los 2 cm de diámetro y son probablemente de naturaleza reactiva.

La DOFI afecta ambos lados de los maxilares de manera simétrica. De manera usual se presenta en la mandíbula, pero los cuatro cuadrantes pueden ser afectados. Se presenta como lesiones radioopacas múltiples que se fusionan, formando masas escleróticas lobuladas. Las lesiones generalmente alcanzan grandes tamaños y en algunas ocasiones perforan la mucosa. El hueso que es relativamente acelular y esclerótico es susceptible a infecciones y a presentar osteomielitis crónicas.

El CFG tiene una presentación similar a la displasia ósea florida, pero en algunas ocasiones tiene una base familiar, siendo en tal caso de carácter autosómico dominante.⁷ A pesar de que algunos casos han sido reportados con una clara base familiar, no siempre se presenta de esta manera y existen reportes en la literatura de casos sin antecedentes familiares.⁶⁻¹¹ No parece haber predilecciones por género o raza, se presenta en una edad más joven que la DOFI, generalmente en la infancia. Las lesiones pueden crecer muy rápido, resultando en una deformidad facial importante, una característica que es rara en la displasia ósea florida.¹

Radiográficamente, el CFG se presenta en la mayoría de los casos como una lesión bien delimitada, de carácter mixto, con componentes radiolúcidos y radioopacos, multilocular, que causa expansión de los maxilares y que generalmente cruza la línea media.

Las características histopatológicas son similares en los tres tipos de displasias óseas y en cierta manera depende del estadio o grado de calcificación de las lesiones. Las lesiones tempranas están compuestas por tejido celular fibroso, el cual contiene cantidades variables de hueso inmaduro, con presencia de osteoblastos prominentes, pero también pueden ob-

servarse calcificaciones esféricas o cementículos. El CFG puede estar compuesto por grandes masas de material, de aspecto cementoide, fusionadas y a menudo está asociado a un difuso infiltrado de células inflamatorias (*Figura 1*).

En la mayoría de los casos la displasia ósea se diagnostica con una adecuada correlación entre las características clínicas y las radiográficas. En algunas ocasiones puede ser difícil distinguir la displasia ósea focal del fibroma osificante.¹

El manejo quirúrgico del CG es difícil debido a su extensión amplia dentro de los maxilares. Se sugiere la excisión quirúrgica conservadora y completa de la lesión, en los casos que sea posible.⁷

REPORTE DEL CASO

Paciente masculino de 20 años de edad con antecedente de evaluaciones previas en un hospital pediátrico por presentar imágenes radiográficas en maxilar y mandíbula que correspondían a lesiones fibro-óseas. Le habían realizado biopsia incisional con resultado de fibroma cemento osificante. El paciente había postergado por 3 años su tratamiento por cuestiones escolares.

A la exploración física se encontró un leve aumento de volumen en maxilar por vestibular y palatino y en mandíbula sólo por vestibular, de consistencia dura, asintomático, que estaba relacionado con la ausencia clínica de varios órganos dentarios, reemplazados con una prótesis parcial removible (*Figura 2*).

Se realizaron radiografías simples, ortopantomografía posteroanterior de cráneo y watters, en donde se observaron múltiples lesiones radioopacas, tanto en el

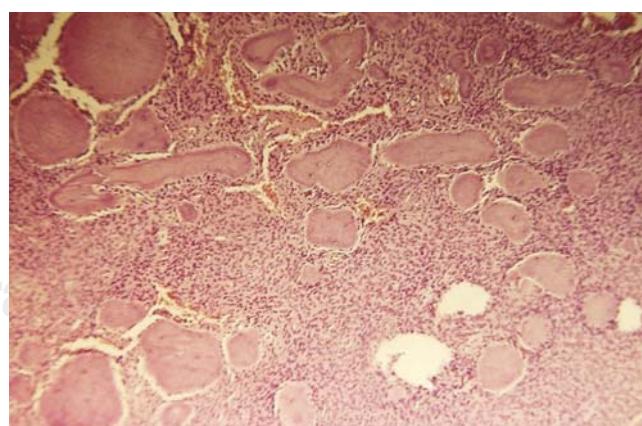


Figura 1. Histopatología. Corte histopatológico, mostrando el abundante componente fusocelular de la lesión, la presencia de material osteoide-cementoide y ciertas zonas hemorrágicas.

maxilar como en la mandíbula. En maxilar, la lesión se observaba desde el órgano dentario 16 hasta el 26, con varios órganos dentarios retenidos dentro de la lesión, y en mandíbula desde el órgano dentario 35 al 45 (*Figura 3*). En la tomografía se observaron lesiones hiperdensas en los cuatro cuadrantes, cuyos márgenes no se observaban bien definidos (*Figura 4*). En el maxilar las lesiones se encontraban en íntima relación con los senos maxilares.

Se planeó la eliminación quirúrgica de las lesiones y se realizaron exámenes preoperatorios que resultaron dentro de límites normales.

Se realizó el procedimiento bajo anestesia general con intubación nasotraqueal que permitió trabajar adecuadamente en la cavidad oral.

Se utilizó un abordaje por la zona vestibular y por la parte palatina. Desde el mismo abordaje se encontró

que la lesión era sumamente sangrante, inusual para este tipo de lesiones (*Figura 5*). Se eliminó la lesión del maxilar y se extrajeron los dientes retenidos (*Figura 6*). Al término del tratamiento de la lesión del maxilar se cuantificaron 3,500 mL de sangrado y se suturó con material reabsorbible (vicryl 3-0). A causa del importante sangrado, al estado hemodinámico comprometido del paciente y al marcado edema en la región nasal, lingual, palatina y faríngea se decidió posponer la eliminación de las lesiones mandibulares.

Debido al potencial problema de obstrucción de vía aérea, se ingresó aún con la intubación nasotraqueal en la Unidad de Cuidados Intensivos con diagnóstico de ingreso de choque hipovolémico. Permaneció en esta Unidad por cuatro días, donde se estabilizó su



Figura 2. Aspecto clínico. Se observa la presencia de masas de consistencia firme a nivel de los maxilares y ausencia clínica de algunos órganos dentarios.

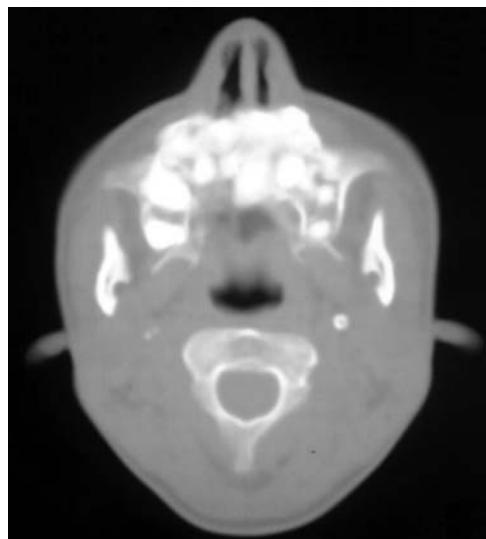


Figura 4. Tomografía axial computarizada. Corte axial a nivel de maxilar con lesiones hiperdensas e hipodensas y múltiples retenciones dentales.



Figura 3. Ortopantomografía. Presencia de lesiones mixtas radiolúcidas con radioopaco y múltiples retenciones de órganos dentarios en maxilar y mandíbula.



Figura 5. Aspecto transoperatorio. Abordaje intrabucal que permitió la adecuada visualización y excisión de las lesiones óseas.

estado hemodinámico y se controló el manejo de la ventilación hasta ser extubado.

El resto del postoperatorio fue manejado sin complicaciones, de manera convencional, con antibióticos, analgésicos y antiinflamatorios esteroideos.

El paciente fue dado de alta a los 6 días y se controló en consulta externa donde, aún ahora después de 5 años se le continúa dando seguimiento. El paciente ha optado por no intervenirse de las lesiones mandibulares, las cuales se han monitoreado radiográficamente desde hace 5 años sin presentar crecimiento ni cambios en la imagen.

Todo el material obtenido fue enviado a estudio histopatológico. La pieza quirúrgica midió en conjunto 30 x 30 x 10 mm (*Figura 7*). El examen macroscópico reportó múltiples fragmentos de tejido mine-

ralizado de forma irregular, multilobulados, de color amarillento.

Microscópicamente en las secciones estudiadas se identificó una lesión de estirpe mesenquimatosa, formada por tejido fusocelular bien vascularizado, en el que se apreciaron dispersas numerosas estructuras de material mineralizado de aspecto cementoide, de formas aproximadamente esferoidales, con bordes radiados, así como trabéculas de hueso metaplásico (*Figura 1*). Hacia la periferia se apreciaron trabéculas de hueso lamelar maduro, el cual se observó en su mayor parte separado de la lesión. En uno de los fragmentos se identificó pared de mucosa sinusal revestida de epitelio columnar ciliado. El diagnóstico final correspondió a cementoma gigantiforme. Este caso fue analizado por el Servicio de Genética del hospital, los cuales realizaron el árbol genealógico para el caso sin encontrar antecedentes familiares.

DISCUSIÓN

El CG es una entidad rara, de la cual existen pocos casos reportados en la literatura, mostrando una ligera predilección por mujeres jóvenes; en diferentes publicaciones se han reportado casos con antecedentes familiares, sin embargo, también existen reportes de casos sin antecedentes familiares.^{8,9,11} Este caso en particular presentó un comportamiento clínico inusual para este tipo de lesiones, presentándose en un hombre joven, a diferencia de una buena parte de los casos reportados previamente en la literatura que son del género femenino, y transcurriendo con un sangrado transoperatorio importante, que llevó al paciente a un estado de choque hipovolémico; este tipo de complicación no ha sido reportada en ninguno de los casos previos, la cual pudo haber llevado a un desenlace fatal del procedimiento. El caso fue analizado por el Servicio de Genética del hospital, los cuales realizaron el árbol genealógico para el mismo sin encontrar antecedentes familiares. Las características clínicas: lesiones expansivas asintomáticas bimaxilares, bilaterales y las características radiográficas: lesiones mixtas (radiolúcidas y radioopacas) presentes en los cuatro cuadrantes, que generalmente cruzan la línea media que se reportan en casos previos en la literatura, fueron observadas también en nuestro caso. Histopatológicamente, la lesión también presenta similitud a los casos previamente reportados en la literatura.

CONCLUSIÓN

El caso de CG reportado en este artículo presentó un sangrado transoperatorio importante, inusual para este tipo de lesiones, llevando al paciente a un estado

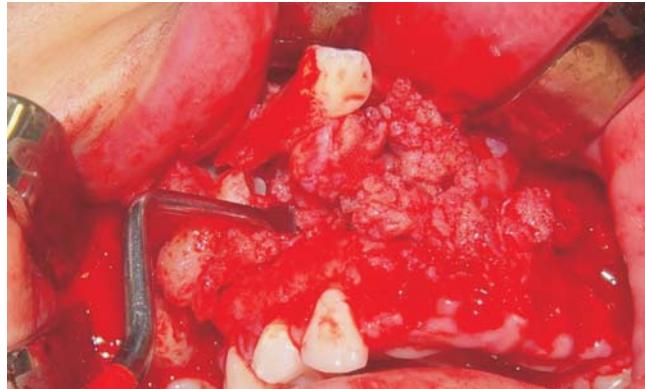


Figura 6. Excisión quirúrgica. Con una adecuada exposición de las múltiples lesiones maxilares se procede a remover las mismas y además se retiran los órganos dentarios retenidos.



Figura 7. Pieza quirúrgica de 30 x 30 x 10 mm. Con abundante tejido color amarillento, múltiples dientes retenidos.

de choque hipovolémico, el cual fue estabilizado de manera adecuada en la Unidad de Cuidados Intensivos, sin ningún tipo de secuelas.

El CG o CFG se encuentra clasificado dentro de las lesiones fibro-óseas de la región maxilofacial abarcando dentro de las displasias óseas: las lesiones fibro-óseas son un grupo de lesiones que afectan los huesos faciales, las cuales se encuentran poco definidas, por lo que su diagnóstico se convierte en un reto, tanto para cirujanos como patólogos. Siguen siendo entidades clinicopatológicas, en las cuales su diagnóstico preciso sólo puede ser llevado a cabo si se analizan de manera minuciosa tanto los aspectos clínicos, radiográficos como histopatológicos, por lo que la comunicación entre patólogo y cirujano se convierte en algo fundamental al momento de determinar el diagnóstico y tratamiento de dichas entidades.

Debido a la tendencia a la recidiva que el CG tiende a tener cuando se realiza una excisión parcial, el tratamiento de elección del CG debe ser la excisión quirúrgica completa de la lesión, siempre y cuando la extensión o accesibilidad de la misma lo permita.⁷

REFERENCIAS

1. Speight PM, Carlos R. Maxillofacial fibro-osseous lesions. *Current Diagnostic Pathology* 2006; 12: 1-10.
2. Norberg O. Zur der dystogenetischen geshwulste der kieferknochen. *Vkrlijssdhr Zahn* 1930; 46: 321-328.
3. Agazzi C, Belloni L. Non-osteogenic fibroma of the jaw. *Ann Otol-Rhino-Laringol* 1951; 60: 365-369.
4. Young SK, Markowitz NR, Sullivan S, Seale TW, Hirschi R. Familial gigantiform cementoma: Classification and presentation of a large pedigree. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1989; 68: 740-747.
5. Gold L, Cleveland DB. Surgical pathology: Fibro-osseous diseases. Philadelphia, WB Saunders, *Oral Maxillofac Surg Clin North Am* 1997; 9: 632-638.
6. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, editors. *WHO classification of tumours*. Pathology and genetics of head and neck tumours. Lyon: ARC Press; 2005.
7. Finical SJ, Kane WJ, Clay RP, Bite U. Familial gigantiform cementoma. *Plast Reconstr Surg* 1999; 103: 949-54.
8. Abdelsayed RA, Eversole LR, Singh BS, Scarborough FE. Gigantiform cementoma: clinicopathologic presentation of 3 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001; 91: 438-44.
9. Takeda Y, Fujioka Y. Multiple cemento-ossifying fibroma. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1987; 16: 368-71.
10. Hauser MS, Freije S, Payne RW, Timen S. Bilateral ossifying fibroma of the maxillary sinus. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1989; 68: 759-63.
11. Bradley ES Jr, Leake D. Ossifying fibroma involving the maxilla and the mandible; report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1968; 26: 605-14.

Dirección para correspondencia:

Ramón Alemán Navas

E-mail: rmalemancx@yahoo.com