



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**XANTOMA CENTRAL MANDIBULAR, REPORTE DE UN
CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.**

T E S I N A

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
CIRUJANO DENTISTA**

P R E S E N T A:

BENITO PROCOPIO HERNÁNDEZ.

TUTOR: MTRO. ALEJANDRO ALONSO MOCTEZUMA.

ASESORA: DRA. FABIOLA SALGADO CHAVARRIA.

**CIUDAD UNIVERSITARIA
CDMX**

2020



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



DEDICATORIAS.

Este trabajo en primera instancia se lo dedico principalmente a mis padres, ya que sin la ayuda y el sacrificio de ellos, este trabajo y esta carrera no hubiese sido posible, por sus días de arduo trabajo y por ser la base de mi crecimiento hasta este punto tan alto que hemos alcanzado.

A mi hermano José que sin su impulso esta carrera no hubiera sido posible, a mi hermano primitivo por sus buenos consejos y expertise que supo transmitirme sabiamente, a mi hermana verónica por nunca juzgarme y a rosario por aceptarnos como familia.

AGRADECIMIENTOS.

Primero que nada, quiero agradecer este logro a Dios, reconociendo que estuviste ahí detrás de ese pase reglamentado y sin tu favor no hubiese llegado hasta aquí, también gracias a los dones y talentos que me has regalado y hoy todo esto ha sido materializado.

Muchas gracias a la U.N.A.M y a la facultad de Odontología que en efecto fue mi segunda casa, tantas horas invertidas, tantos desvelos y tantas hambres con mucho orgullo y humildad puedo decir que es un privilegio ser egresado de esta máxima casa de estudios de esta nación.

Gracias a mis maestros y maestras, que forjaron mi carácter como futuro profesionista, al Dr. Portilla y al Mtro. Onner. A mi asesor el Mtro. Alejandro por aceptarme como su alumno, guiarme y corregirme mis errores junto con la Dra. Fabiola. Gracias a los pacientes que atendí dentro de la facultad, fueron un pilar esencial en mi preparación y gracias a ellos definir y decidir para culminar esta carrera y que me hicieron ver que esto es mi vocación, servir.



Gracias a mis compañeros y amigos que forje dentro de estos años de preparación, ya que sin ellos la carrera hubiera sido muy aburrida.

Gracias entrañable Aidé por enseñarme con tu vida y tu larga amistad de lo que es vivir, gracias por enseñarme que esta vida solo se vive una sola vez, tengo la fe que algún día nos volveremos a ver y gracias por ser mi paciente también.

2008 gracias Raúl por todo ese apoyo y sacrificio que pusiste para que también pudiera llegar hasta aquí, siempre estaré agradecido por lo que has hecho y jamás olvidare que esto también es tu logro. Muchas gracias también a toda la familia del Ángel y a la señora Anita Balderas.

Gracias Dra. Ma. Clara por ser otro pilar importante de esta travesía y de estos proyectos a futuro y por la encomienda de Aidé. También a la familia Garista por abrirme las puertas de su hogar.

Gracias mi buen y viejo amigo Jaaziel que a pesar de las adversidades nunca dejaste de ser mi amigo y has sido de inspiración en varios ámbitos y también de poder titularme.

Gracias Dra. Fátima por ser una inspiración profesional y humana, gracias por no perder el valor que la caracteriza y esa humildad ejemplar.

Gracias Dr. Miguel A. por ser un guerrero que ha sabido superar pruebas de la vida y enseñarnos a no caer fácilmente y muchas gracias por tu amistad.

Gracias amigo Fernando B y a toda su familia, por sus consejos y oportunidades, que a pesar de las adversidades ha sabido enseñar con palabra y ejemplo de cómo llegar a ser un mejor ser humano.

Mill gracias Karla, Jorge, Arlette, Patricia, Gerardo.



XANTOMA CENTRAL MANDIBULAR, REPORTE DE UN CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.



ÍNDICE

RESUMEN	5
INTRODUCCIÓN	6
OBJETIVOS	<u>7</u>
JUSTIFICACIÓN	7
MARCO TEORICO	8
Antecedentes	8
Embriología bucomaxilofacial.....	9
Generalidades	10
Clasificación	11
Epidemiología.....	11
Etiopatogenia.....	14
Fisiopatología	14
Características histopatológicas.....	16
Expresión de anticuerpos.....	19
Aspecto clínico	21
Características imagenológicas y estudios complementarios	22
Diagnósticos diferenciales.....	24
Tratamiento	25
Pronóstico	27
PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO	29
DISCUSIÓN	37
CONCLUSIONES	38
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	39

RESUMEN

El xantoma mandibular es una patología que se tiene poco reporte a nivel mundial, es una lesión rara de origen mesenquimatosa, que tiene características infiltrativas y expansivas provocando unas paredes o corticales escleróticas como una consecuencia de la evolución y crecimiento de esta misma.

Este caso clínico diagnosticado como xantoma mandibular, representa una lesión poco frecuente en la comunidad adulta y en la edad más joven como son los niños, dentro de su manejo histopatológico y quirúrgico representó un reto para la toma de decisiones radicales.

Dentro del punto de vista odontológico este caso clínico, representa un diagnóstico clínico, histopatológico y tratamiento multidisciplinario con otras ramas de la odontología a corto, mediano y largo plazo.

Palabras clave: xantoma mandibular, niños, tratamiento multidisciplinario

INTRODUCCIÓN

El xantoma mandibular histológicamente es una neoplasia benigna de origen mesenquimático y muy recurrente o recidivante, recibe este nombre peculiar por ser clínicamente de tonos amarillos *xanthos* similar a nódulos de grasa, introducido por el Dr. Smith en 1869¹.

Se cree que esta neoplasia puede estar relacionada con algunas alteraciones en el metabolismo de lípidos y acumulación de pigmento amarillo en la piel, alteración endocrinas, metabólicas o por trauma; es una alteración poco frecuente y recientemente la Organización Mundial de la Salud (OMS) aún no lo ha contemplado dentro de una clasificación definida, en la revisión bibliográfica se pudo encontrar que el xantoma pertenece a los histiocitomas benignos y muy separado de los malignos por ser bien definidos y sin malignidad. Se puede localizar desde la segunda hasta la cuarta década de la vida y mediante estudios de rutina².

A nivel internacional y nacional se ha reportado muy pocos casos relacionados a un xantoma mandibular, una lesión poco frecuente en niños y reconocer la dificultad diagnóstica y teniendo como propósito una revisión completa de la literatura.

OBJETIVOS

- Realizar una revisión bibliográfica de las características clínicas, histológicas, radiográficas, tratamiento y pronóstico del xantoma mandibular.
- Presentar un caso clínico sobre un xantoma mandibular.

JUSTIFICACIÓN

Se ha reportado poca información que refiere a esta lesión, la información relacionada no está del todo clara, la intención es profundizar en la literatura relacionada y como podría afectar esta patología en adultos y niños.

Conocer el comportamiento epidemiológico de esta neoplasia que se ha reportado a nivel internacional y nacional, saber el manejo de un tratamiento multidisciplinario y la mejor planificación en la toma de decisiones para abordar el acto quirúrgico al igual que su pronóstico a largo plazo

MARCO TEÓRICO

Antecedentes

En 1960 Stout y Lates describieron por vez primera muchas lesiones patológicas se habían descrito bajo el término general "histiocitoma fibroso benigno" (HFB), siendo una entidad patológica distinguida¹.

Rudy y Scheingold en 1964 informaron un xantogranuloma solitario que involucra el cuerpo derecho y la rama de la mandíbula en una mujer de 49 años con diabetes no controlada y lo consideró una entidad patológica única. En 1869 el Dr. Smith. Introduce el término xantoma. Mosby *et al* en 1983 describieron a un hombre sano de 28 años con una lesión quística en la mandíbula izquierda, fue diagnosticada como xantoma de hueso. Elzay describió dos casos reportados en la mandíbula izquierda de dos niñas de 11 años parecen ser idénticas al xantoma de hueso. En 1988, Harsanyi y Larsson describieron siete lesiones mandibulares, dominadas microscópicamente como células xanticas o células espumosas, con tejido fibroso y por 18 años mantuvo seguimiento a pacientes de 12 y 72 años. Sloomweg en 1993 describió una lesión xantomatosa en mandíbula, en un hombre de 49 años y descartó el (HFB) y el fibroma no Osificante (FNO) debido a la formación de hueso. Mateo *et al* en 2004 publicaron un informe de un xantoma primario de hueso mandibular expansivo, en un paciente de 11 años. Ramos-Pérez y *cols* en 2011 informaron un xantoma primario en mandíbula de dos cm en la zona posterior izquierda de un hombre sano de 25 años. Bowers *et al* en 2013 describieron que, en la rama mandibular, una mujer de 22 años contenía una proporción significativa de células xanticas y no se apreciaba a nivel histológico ningún componente fibroso tormentoso.²

Embriología y desarrollo bucomaxilofacial.

Los arcos branquiales son seis, solo el quinto tiene un escaso desarrollo y el sexto en los humano no se desarrolla. Están constituidos por un núcleo mesenquimatoso y contiene en su interior una barra cartilaginosa.³ Dentro del primer arco da origen a dos elementos importantes: proceso mandibular y el proceso maxilar. Se origina del cartílago de Meckel por un proceso yuxtaparacondral y endocondral, es un proceso mixto que dura de 6-13 semanas aproximadamente. Se encuentra inervado por el V par craneal.

Las células mesenquimales derivan del mesoderma y tiene una capacidad de diferenciarse en varios tejidos y órganos, como tejido adiposo, condrocitos, oteoblastos, mastocitos, pulmones o entre otras funciones pluripotenciales³. De esta forma la lesión mesenquimal se origina a partir de estas células.

La mandíbula rota durante el crecimiento y desarrollo físico, lo hace de varias formas: matricialmente, es decir de manera pendular desde el cóndilo, mostrando un cambio en el ángulo articular, e intermatricialmente, mostrando un verdadero cambio dentro de la estructura mandibular, por medio de procesos de aposición-reabsorción en el cuerpo y la rama, y se refleja en el cambio del ángulo goniaco³ (figura 1).

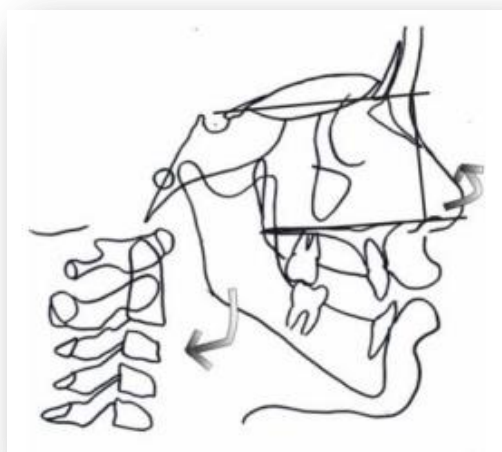


Fig. 1. Se muestra como divergen y convergen la mandíbula y el maxilar en su crecimiento y desarrollo óseo.

Generalidades

El término xantoma proviene del griego: *xhantos* (amarillo) fue introducido por el Dr. Smith en 1869 para caracterizar los nódulos de la piel. Los xantomas son nódulos que resultan de la acumulación de histiocitos cargados de grasa de la dermis o profundamente en los tendones sinoviales y hueso⁴. También está relacionado con el metabolismo alterado de lípidos y acumulación de pigmento amarillo en la piel y otros órganos internos. Comúnmente se localizan en las zonas periféricas de las articulaciones, pero es poco frecuente que este asociado a hiperlipidemia ya sea de origen primario como herencia genética o por alguna alteración crónico-degenerativa como diabetes mellitus, hipotiroidismo, mieloma múltiple, linfoma maligno, leucemia y enfermedad obstructiva del hígado.

Existe una pequeña variedad de xantomas, es dependiendo de su localización: xantoma papular, xantoma eruptivo, xantoma verruciforme, xantogranuloma necrobiótico⁵.

Para definir el xantoma primario significa que el origen no está asociado a síndromes o alguna alteración genética, en caso contrario se denomina xantoma secundario⁶.

El xantoma óseo (XO) se puede presentar en pacientes de la segunda y cuarta década de la vida. La detección es casi siempre por estudios de rutina como radiografías, tomografías⁷. Son lesiones benignas del tejido conectivo: piel, tendones y fascia. Consisten en macrófagos cargados de lípidos llamados células espumosas. Además, a menudo se asocian con trastornos metabólicos, así como con hiperlipidemia y se consideran no neoplásicos⁹.

El xantoma óseo mandibular (XOM) tiene predilección por la mandíbula sobre el maxilar. En una proporción de 9: 1; y no tienen predilección sexual.¹⁰

Wilkinson *et al* menciona un caso que presenta acumulación de glóbulos hialinos citoplasmáticos y extracelulares relacionados con la apoptosis, denominados "tanatosomas".¹¹

Clasificación

La OMS no lo contempla en su clasificación de tumores óseos, en la actualidad aun no existe una clasificación. Los tumores llamados histiocitomas fibrosos se dividen en histiocitomas fibrosos benignos (HFB) e histiocitomas fibrosos malignos (HFM). HFB define un grupo de tumores bien establecidos.¹

Epidemiología

Se ha publicado recientemente un informe de una serie de casos del XOM. Tabla 1) De los casos ocurrieron con 31 casos clínicos, dieciséis fueron hombres (51.6%) y 15 mujeres (48.4%). 87.1% afectaron la mandíbula y 12.9 % en el maxilar de todos los casos. Un 6.4% manifestó dos lesiones grandes afectado la zona posterior y anterior de la mandíbula. La edad media fue de 37.8 ± 14.3 años para pacientes con lesiones en la mandíbula y 48.5 ± 8.5 años para pacientes con lesiones en el maxilar. Sólo un caso presento hiperlipidemia. La expansión ósea y/o reabsorción ósea ocurrió en 17 casos y la reabsorción radicular se presentó en cinco casos. Como tratamiento convencional fue el curetaje y de los casos con información disponible, solo un caso presento reincidencia. Se realizó análisis de inmunohistoquímica como herramienta para confirmar el diagnóstico, se estudiaron los siguientes anticuerpos con los CD68 (+) n=24, S-100 (-) n=14, CD1a (-) n=10 y CD163 (+) n=10. Arruda *et al* menciona que hasta la fecha se han reportado 31 casos bien documentados de XO destacando la rareza de la lesión. En la actualidad, este estudio representa, la primera serie de casos multiinstitucionales de xantoma óseo mandibular (XOM) en América del sur. En general las características relevantes es la afinidad por pacientes adultos jóvenes, pacientes dentro de la segunda y tercera década de la vida, no hubo predilección por el género y el 90% de los casos se han observado en la zona posterior mandibular. Aún hay poca evidencia para tener un criterio sólido y definir que el XM no está fuertemente asociado con enfermedades sistémicas, lo que se sugiere que esta lesión es que podría ser una entidad distinta, algunos autores permiten reconocer que es un proceso benigno y la aparición espontánea ante un trauma, enfermedades endocrinas o metabólicas⁴.

Tabla I. Datos demográficos, clinicoradiológicos y características del XOM.⁴

Variable	N (%)
Contenido n=31	
Norte América	19 (61.3)
Europa	7 (22.6)
Sudamérica	3 (9.7)
Asia	1 (3.2)
Oceanía	1 (3.2)
Sexo n=31	
Masculino	16 (51.6)
Femenino	15 (49.4)
Proporción	1.06:1
Edad (décadas/años) n=31	Media 30.5
	Rango 11-63 ⁺ - 15.3
10-19	9 (29)
20-29	9 (29)
30-39	4 (12.9)
40-49	5 (16.1)
50-59	3 (9.7)
60-69	1 (3.2)
Localización anatómica n=31	
Mandíbula n=27	Anterior 3/26 (11.5)
	Posterior 21/26 (90.9)
	Anterior + Posterior 2/26 (7.7)
	Derecha 9/27 (33.3)
	Izquierda 16/27 (59.2)
	Derecha + Izquierda 2/27 (7.4)
Maxila n=4	Anterior 3/4 (75)
	Posterior 1/4 (25)
	Derecha 1/2 (50)

	Izquierda 1/2 (50)
Sintomatología n=31	
Asintomático	16 (51.6)
Inflamación indolora	10 (32.2)
Inflamación dolorosa	4 (12.9)
Dolor + inflamación + entumecimiento	1 (3.2)
Características radiológicas	
Apariencia interna n=31	
Radiolúcido	22 (71)
Mixto	9 (32.2)
Radiopaco	1 (3.2)
Locularidad n=26	
Unilocular	19 (69.2)
Multilocular	9 (30.9)
Lesión periférica n=27	
Bien definido	15 (55.5)
Mal definido	12 (44.4)
Tamaño (cm) n=12	Mediana 2.1
	Rango 1.0-11.0
Tratamiento n=31	
Curetaje	26 (93.9)
Excisión parcial	5 (16.1)
Recurrencia n=29	
Si	1 (3)
No	23 (79.8)
Vive con alguna enfermedad	4 (15.1)
Perdido durante el seguimiento	1 (3)
Seguimiento (meses) n=17	Mediana 24
	Rango 6-216

Etiopatogenia

Debido a la rareza del XOM, su etiopatogenia aún no se ha determinado, pero se sugiere que las lesiones son causadas por la pérdida de lípidos de los vasos sanguíneos después de un traumatismo local o hemorrágico, seguido de la fagocitosis de macrófagos y lípidos depositados; los macrófagos no pueden eliminar completamente los lípidos y se convierten en células grasas acumulándose en los tejidos. Según Yu *et al*, el XO no es una neoplasia, sino que representa una proliferación histiocítica reactiva, que constituye una lesión benigna que se sugiere observación y estudios histopatológico⁴ (figura 2).

Fisiopatología

Existen varias teorías sobre la patogénesis. La primera teoría es la fuga de lípidos de los vasos después de un trauma local o hemorrágico. Los lípidos se acumulan dentro de los macrófagos, causando así la apariencia espumosa, cristalizado por depósitos de colesterol. Otra teoría sugiere la transformación xantica de células mesenquimales indiferenciadas por factores lipotrópicos en la sangre en pacientes con afecciones autoinmunes. Cuando la lesión es secundaria a hiperlipidemia, el paciente se someterse a restricción dietética. La lesión puede desaparecer después de tratar la hiperlipidemia. El pronóstico a largo plazo es bueno y no se ha informado de la transformación maligna.¹¹ Aún no hay evidencia concisa para distinguir si se trata de una lesión reactiva o benigna¹² (figura 3).



Fig. 2 se muestra formaciones de lípidos. cúmulos de células lipídicas⁴

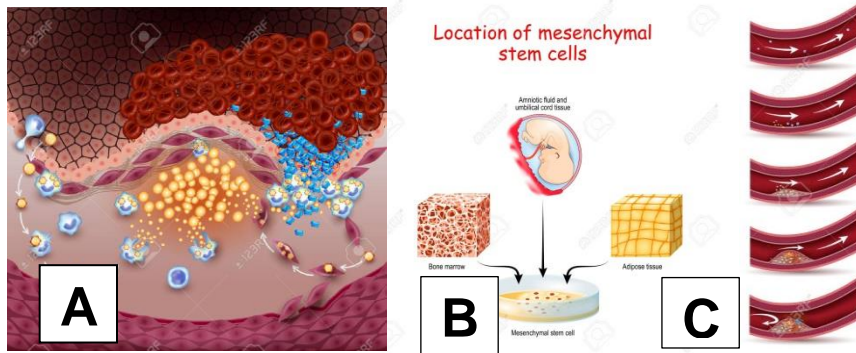


Fig. 3 (A) muestra la extravasación de los lípidos al exterior por traumatismo. (B) elementos que se originan de las células mesenquimales. (C) depósitos de colesterol en una arteria.¹³

Características histopatológicas

El examen histopatológico de los tumores orales revela numerosos macrófagos, contiene lípidos dentro de su citoplasma y células espumosas (figura 4). Existe una considerable confusión con respecto al diagnóstico de una lesión poco usual en la mandíbula.

Los diversos diagnósticos, generalmente se relacionan con lesiones similares de otros huesos, tienen diferentes

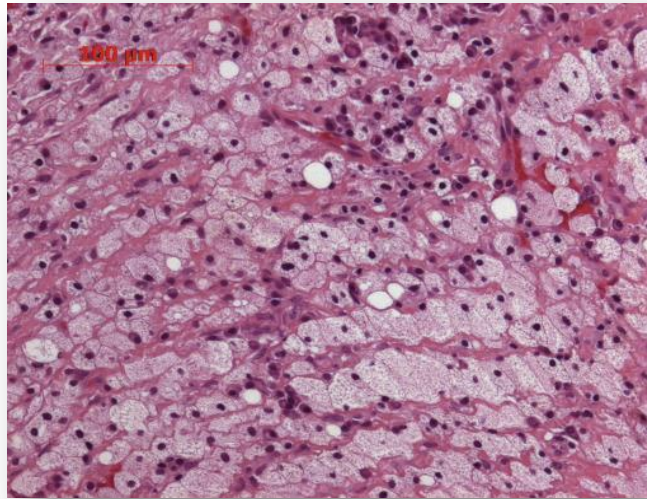


Fig. 4 Fotomicrografía con tinción H&E. Se observa células espumosas con algunos linfocitos y células plasmáticas x 400.²

protocolos de tratamiento, lo que aumenta el riesgo de tratamiento inadecuado para algunos pacientes, por lo cual es muy importante llevar un diagnóstico y un plan de tratamiento certero y multidisciplinario. Se presentan células inflamatorias crónicas, como linfocitos y células plasmáticas, y en ocasiones depósitos de lípidos en su interior² (figura 5).

Histológicamente, es una actividad anaplásica con marcada atipia citológica, un mayor número de figuras mitóticas y la presencia de células gigantes multinucleadas. El aspecto histopatológico es idéntico al de la HFB, los histiocitos espumosos se observan en pequeños grupos. También se puede observar hemorragia y hemosiderina con áreas similares a quistes óseos aneurismáticos. La ausencia de una población de células fusiformes en espiral, células gigantes multinucleadas, atrapamiento de banda de colágeno grueso y presencia de láminas de células de xantoma en lugar de pequeños grupos focales de histiocitos espumosos, se distingue el xantoma central del HFB y el NOF.¹⁰

Wilkinson *et al* menciona un caso que presenta acumulación de glóbulos hialinos citoplasmáticos y extracelulares relacionados con la apoptosis, denominados

“tanatosomas”, se describe células redondas y ovoides, con tamaño variado y estructuras eosinofílicas, con una intensidad de tinción rosa claro a rojo brillante, estas células mostraron una hialinización citoplasmática que envolvía un núcleo oscuro y picnótico. Los tanatosomas se encontraban en forma circunferencial y con apariencia extracelular como si la membrana celular fuera a estallar. Los tanatosomas son inmunorreactivos para la lisozima y proteínas plasmáticas sondeadas, se menciona como ejemplo a: AAT, IgG e IgA, a-fetoproteína, albumina, transferrina, orosomucoide, haptoglobina, fibrinógeno e IgM¹¹ (figura 6F).

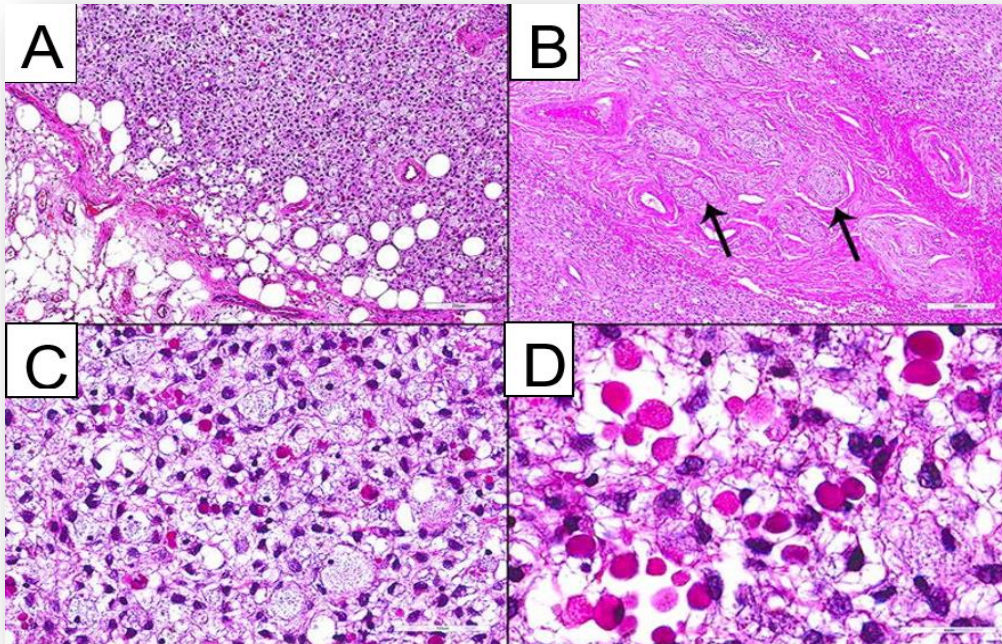


Fig. 5 (A) Fotomicrografía con tinción H&E x 100 de baja potencia que representa una lesión xantomatosa con atrapamiento de células grasas. (B) en las flechas negras se observa los haces neurovasculares periféricos grandes, rodeados por células xanticas. (C) aumento x 400 histiocitos espumosos con citoplasma eosinófilo, granular y glóbulos rojos. (D) aumento a x 600 muestra un área con múltiples displasias intracelulares y extracelulares esféricas de color rojo brillante, cambios edematosos en el estroma.¹¹

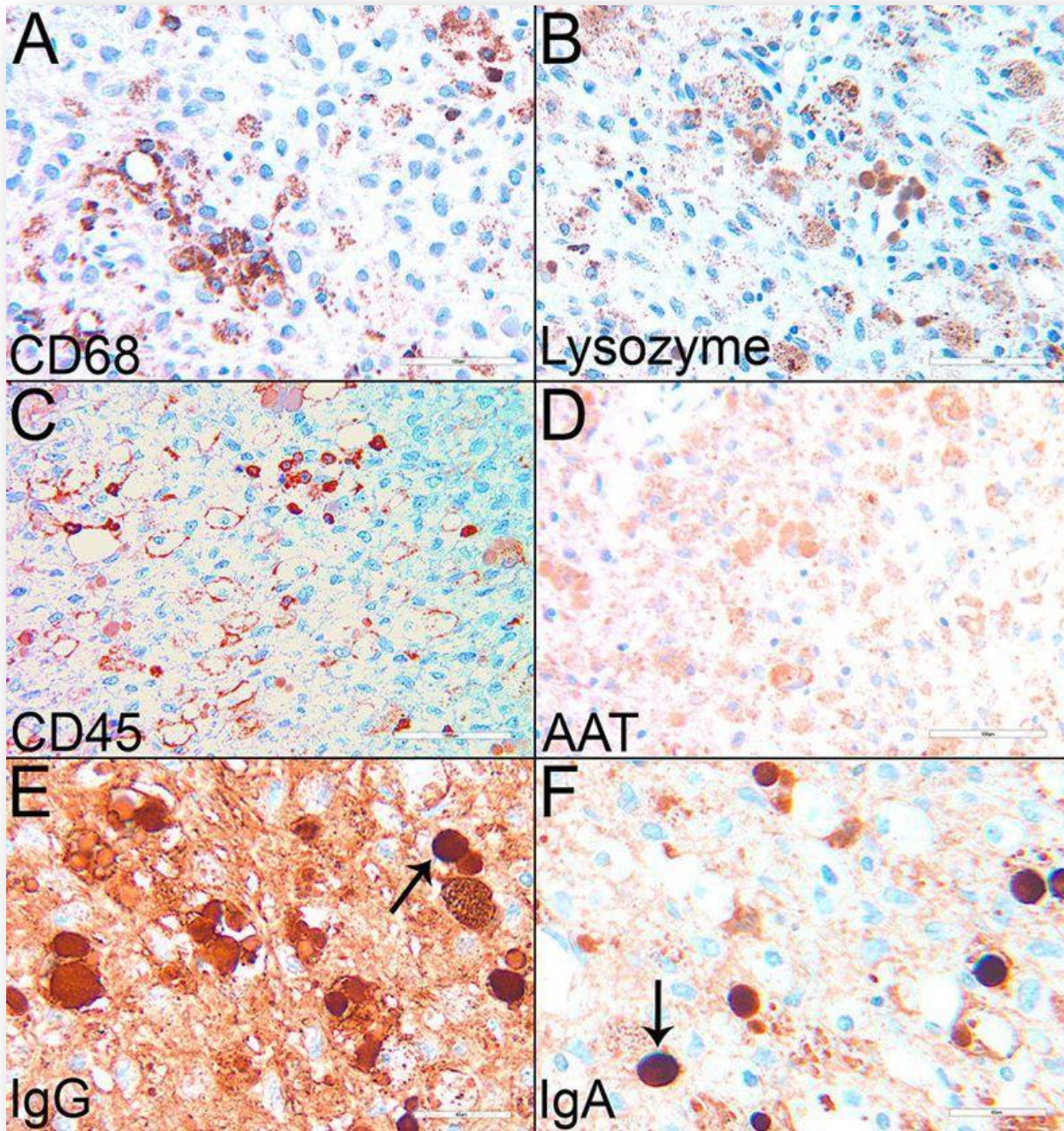


Fig. 6 Fotomicrografía 400x se muestran los marcadores inmunohistoquímicos. **a.** positivo a CD68. **b** La lisozima destaca los histiocitos espumosos y los “tanatosomas”. **c** CD45 y células xánticas. **d** 400x la alfa-1 antitripsina (AAT) positiva en histiocitos espumosos y en tanatosomas. **e, f** Fotomicrografía 600x teñidas con PAS, se muestra proliferación fibroblástica, proteínas plasmáticas IgG e IgA, la tinción muestra células xánticas, pero se expresan fuertemente los tanatosomas.¹¹

Expresión de anticuerpos

Las células de xantomas suelen ser positivas para CD68 y CD163, lo que confirma su linaje histiocítico / macrófago y para S100 (-), CD1a y langerina (figura 6A y 7). El histiocito de células de Langerhans demuestra una reactividad altamente específica a CD207 (langerina). El CD68 (figura 8) que es un anticuerpo anti-lisosomal que muestra una reactividad citoplasmática, el CD163 es un marcador de glucoproteína de superficie celular y ofrece una expresión de la membrana celular más intensa.¹⁰ (Tabla II)

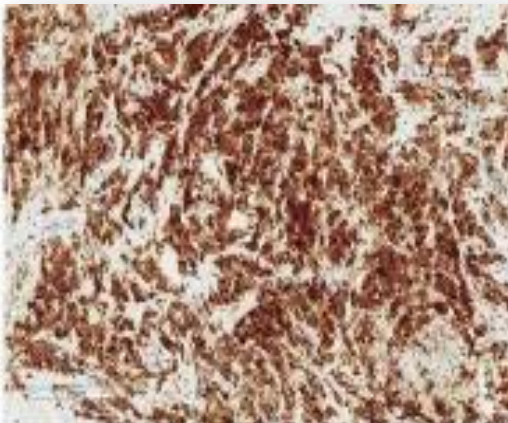


Fig. 7 Fotomicrografía con tinción citoplasmática granular. Se muestra las células de xantoma positivo para CD68 x 400.⁶

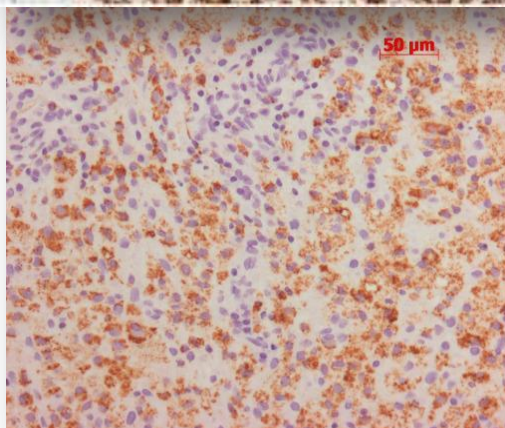


Foto 8 Fotomicrografía a 40x. Estudios inmunohistoquímicos. A. en la foto A se muestra a los histiocitos teñidos positivamente para el anticuerpo CD68. En la imagen B se identifica un histiocítico Negativo inmunorreactivo al anticuerpo CD1a.²

Tabla II. Inmunohistoquímica de cinco casos de XOM².

Característica	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5
Células xánticas	++++	++++	++++	++++	++++
Tejido fibroso	++	+	++	++	+
Patrón tormentoso	No	No	No	No	No
Cél. Gigantes no espumosos	+ Con granuloma de colesterol	No	No	No	No
Linfocitos y células plasmáticas	+++	+	++	+++	+++
Hueso reactivo	+ Focalmente	+++	No	No	+
Hemorragia / hemosiderina	+	No	+	+	+
CD 68 tinción citoplasmática en células de xantoma	+++ Granular	++ granular	++ granular	++ granular	++ granular
Proteína S100, células neurales	+ Dispersos	+ Dispersos	+ Dispersos	+ Dispersos	Ninguna
CD 1a	+ Dispersos	Ninguna	Ninguna	Ninguna	+ Dispersos
CD 34	Solo vascular	Solo vascular	Solo vascular	Solo vascular	Solo vascular
	+++	+++	+++	++++	++++

Tinción citoplasmática de HLA-DR en células de xantoma. no / none: característica no vista.

+: Ocasionalmente encontrado. ++: Pocos encontrados. +++: Presencia moderada. ++++: Característica dominante.

Aspecto clínico

Clínicamente se presenta como maculas y pápulas de color amarillento y se desarrolla como resultado de la disposición celular de lípidos almacenados como colesterol. Tiene una afección tanto por hombres y mujeres y se considera de naturaleza reactiva. El XCM se presenta con mayor frecuencia en la segunda y tercera décadas de la vida con una clara predilección por la zona posterior de la mandíbula.^{8,9} Brooks *et al* reportó un caso pediátrico masculino de 16 años, presento expansión de la cortical ósea en cuerpo mandibular con valores séricos elevados de colesterol y triglicéridos, 229mg/dl y 101 mg/dl respectivamente; por lo que se asoció a hiperlipidemia. Su manifestación en la comunidad pediátrica es poco frecuente o raramente observada⁶ (figura 9).



Fig. 9 Fotografía de un caso de XM izquierdo, donde se aprecia a nivel radiográfico las lesiones sobre los ápices de OD 31 al 37 y de una tomografía 4D, se describe una expansión de la cortical vestibular y asimetría facial¹⁴

Características imagenológicas y estudios complementarios

En cuanto a la apariencia radiológica del xantoma, no se pudo utilizar para el diagnóstico y el diagnóstico diferencial. Esto se debe a los pocos informes bibliográficos disponibles que describen sus hallazgos radiográficos. Según estos informes, algunas características generalmente identificadas incluyen el borde esclerótico alrededor de la lesión, según estudios tomográficos¹ (figura 10)

Radiográficamente, los xantomas centrales (XC) se presentan como una lesión radiotransparente, radiopacos o mixtos, es comúnmente solitario, circunscrito y muy variado en tamaño se aprecian lesiones líticas bien definidas, a veces expansiva y a menudo con márgenes escleróticos¹⁰ (figura 11). Arruda nos menciona que dentro de los estudios de cinco pacientes analizados encontró radiográficamente las lesiones bien definidos, margen perforado, forma circular o unilocular, densidades radiotransparentes, en el 40% de los casos se observó reabsorción del hueso cortical, expansión del hueso cortical y el tamaño de las lesiones median de dos a tres centímetros⁶ (figura 12).

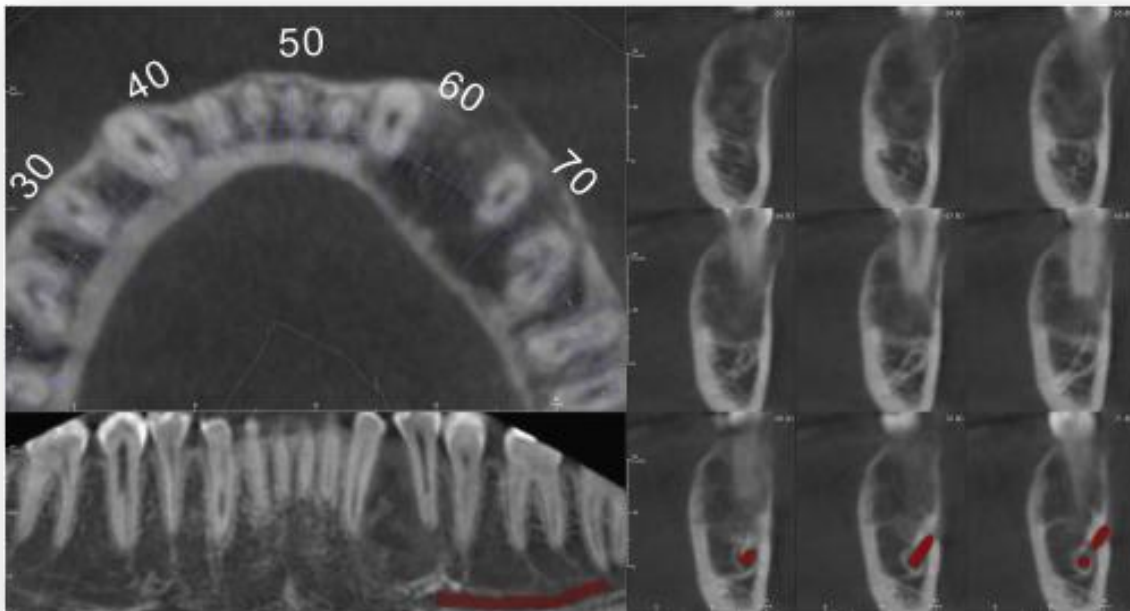


Fig. 10 Vistas tomográficas en corte axial y transversal, revelan una lesión radiodensas mixta en el cuerpo de la mandíbula izquierda, se observa el desplazamiento leve del canino y el primer premolar. En rojo se observa el desplazamiento de los haces o estructuras neurovasculares.⁶

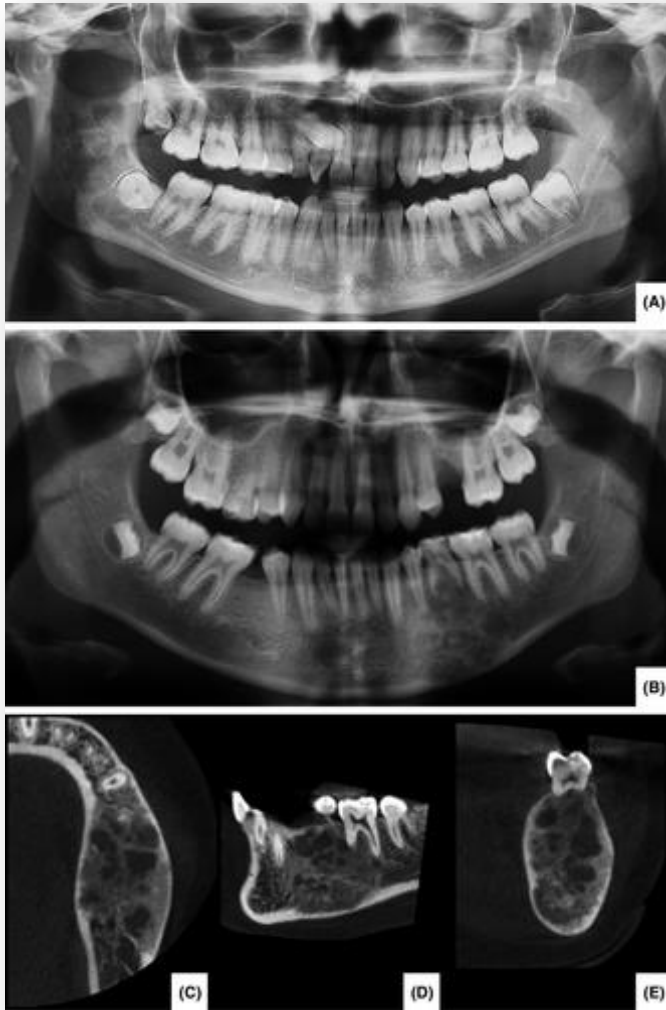


Fig. 11 Características radiográficas de una serie de casos. En la imagen A se observa una radiografía panorámica, se manifiesta una lesión multilocular de forma irregular, margen perforado y aspecto radiolúcido sobre la rama derecha cerca del ángulo de la mandíbula. En la imagen B se observa una lesión multilocular de aspecto irregular y mal definido ubicada entre el premolar inferior mandibular izquierdo y el primer molar. En la imagen C, en una vista axial tomográfica computarizada revela una expansión bucocolingual y adelgazamiento del hueso cortical, en la imagen D es una vista sagital y E una vista coronal que revelan el adelgazamiento del hueso cortical.⁴



Fig. 12 se aprecia sobre la radiografía una flecha blanca donde se señala la presencia de un XO, se presenta una zona radiolúcida multilocular sobre el cuerpo y el ángulo de la mandíbula izquierda.¹¹

Diagnósticos diferenciales

Tabla III²

	xantoma central	NOF	BFH
Predilección por la edad	Adultos	Niños y adolescentes	Amplio rango de edad, generalmente adultos
Predilección del sitio	Mandíbula	Metáfisis de huesos largos.	Pelvis, huesos largos
Comportamiento clínico	Generalmente indoloro. Lentamente progresivo	Curación espontánea sin dolor	A menudo doloroso progresivo
Características histológicas dominantes	Masas de células espumosas en estroma fibroso	Fascículos de tejido fibroso con racimos de células espumosas	Fascículos de tejido fibroso con racimos de células espumosas
Células gigantes	no característico	Generalmente presente	Generalmente presente
Patrón tormentoso de tejido fibroso.	No	Característica distintiva	Característica distintiva
Tratamiento	Legrado	Ninguna	Legrado
Reaparición	Raro, si alguna vez	No	si
Seguimiento	Limitado	Limitado	A largo plazo

* Fibroma no fosificante (NOF) e histiocitoma fibroso benigno (HFB)

Tabla III Otros posibles diagnósticos diferenciales²

Histiocitosis de células de Langerhans (HCL)*	Ameloblastoma
Fibromixoma odontogénico	Mixoma odontogénico
Tumor de células gigantes	Osteolipoma
Tumor odontogénico queratoquístico	Osteomielitis
Displasia fibrosa/postrauumática.	Enfermedad de Erdheim-Chester**
Fibroma no fosificante (NOF)	Histiocitoma fibroso benigno (BFH)

*La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) se compone clásicamente de células mononucleares con abundante citoplasma eosinófilo y núcleos en forma de riñón, se acompañan de macrófagos, linfocitos y eosinófilo. Además, expresan CD1a y langerina, que es altamente específica. **También se han descrito casos ligados a un xantoma en mandíbula con la enfermedad de Erdheim-Chester.

Tratamiento

El tratamiento óptimo consiste en el legrado y escisión quirúrgica, los casos reportados fueron de 24 a 27 meses, pero esto no es tan significativo porque dentro de la revisión bibliográfica existen casos ya documentados donde la observación a largo plazo y la reincidencia se puede manifestar con el paso de los años (figura 13A). En términos de recurrencia, solo un artículo informó sobre una paciente de 22 años con una lesión recurrente en la mandíbula. Los autores declararon que la posible recurrencia se produjo debido a un tratamiento inadecuado o debido a la persistencia de un proceso etiológico no identificado.

En la mandíbula, no se ha informado resolución espontánea. La escisión radical debe ser prudente, la quimioterapia no se recomienda, en caso contrario se debe de emplear de manera prudente, la radioterapia puede tener un efecto terapéutico limitado ya que el xantoma puede no es un verdadero trastorno neoplásico¹¹ (figura13B). Se recomienda que para huesos propensos a fracturas por la afección ósea que esta pueda provocar, como la pelvis y la tibia, con fijación interna o protección contra el peso total.

Cantor R, Curtís. Agrupo a pacientes mandibulectomizados en seis clases, dependiendo de las características anatómicas de la mandíbula remanente y de las alteraciones de su función (Figura 14).¹⁴

- La Clase I pacientes sometidos a una resección alveolar radical sin que se pierda la continuidad mandibular. Esta clase incluye músculos masticatorios, y parte lingual de tejidos blandos adyacentes.
- La Clase II resección mandibular unilateral abarcando desde distal del canino hasta el cóndilo. Ésta provoca pérdida de la inserción de varios de los músculos masticatorios, genera la desviación de la mandíbula remanente hacia el lado del defecto.
- La Clase III resección unilateral abarcando desde la línea media mandibular hasta el cóndilo (hemimandibulectomía). La pérdida de las inserciones musculares es mucho mayor, lo que ocasiona una mayor inestabilidad de la mandíbula.
- La Clase IV pacientes que han sido tratados con resecciones mandibulares unilaterales, y han sido rehabilitados parcialmente con injertos de hueso y de tejido blando para formar un pseudoarticulación. La ATM no se restablece con precisión.
- La Clase V resecciones sin afectación de los cóndilos y con restablecimiento de la continuidad mandibular.
- La Clase VI es similar a la V, pero sin restauración de la continuidad ósea.

Para la rehabilitación de todas las clases existen las prótesis quirúrgicas, transicionales y definitivas. La primera consiste por los clavos de Kirschner y cadenas de reconstrucción de cromo cobalto, que si bien tienen un efecto estabilizador para el remanente mandibular, no previenen la atrofia de los tejidos blandos periféricos. Las Clases II, III y VI pueden ser abordadas con éstas. Se prefiere la reconstrucción mandibular inmediata con colgajos o injertos estabilizados con miniplacas, placas de compresión dinámica y placas tridimensionales maleables. De las anteriores existen sistemas de placas AO de titanio, el sistema THORP y las miniplacas de titanio.. Existen técnicas que se basan en el uso de colgajos mucocutáneos, injertos óseos no vascularizados o injertos óseos vascularizados, los tres asegurados con dichas placas metálicas¹⁴.

Se recomienda colocar suficientes tornillos en el segmento distal para ganar suficiente estabilidad. Los periodos largos de fijación maxilomandibular están contraindicados.

La mejor opción para la reconstrucción de la mandíbula está dada por los colgajos de hueso vascularizado y por los colgajos osteocutáneos libres, teniendo como sitios donadores la zona del omóplato, la cresta iliaca, radio y peroné. Este último suele ser más deseable por la gran cantidad de hueso que se puede tomar, la piel que se puede recolectar es suficiente en cantidad como para sustituir el piso de la boca, carrillo y la piel de la zona reseca¹⁴.

Pronóstico

En general, esta lesión mantiene un comportamiento biológico sin dolor y un pronóstico excelente después del curetaje y la excisión quirúrgica, manteniendo en constante observación radiográfica podemos valorar una posible reincidencia y un tratamiento oportuno.¹¹



Fig. 13A. Fotografía intraoperatorio, se muestra lesión infiltrativa y perforante de la cortical vestibular anterior mandibular¹⁵

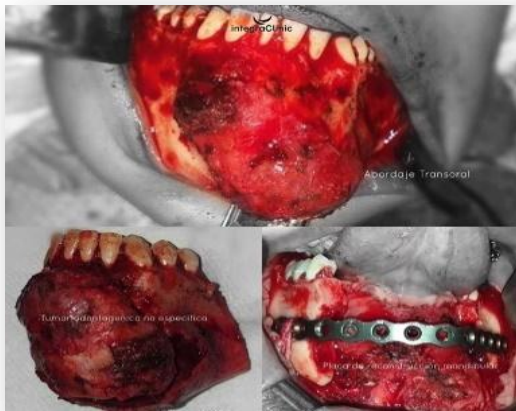


Fig. 13B. Escisión quirúrgica radical mandibular.¹³

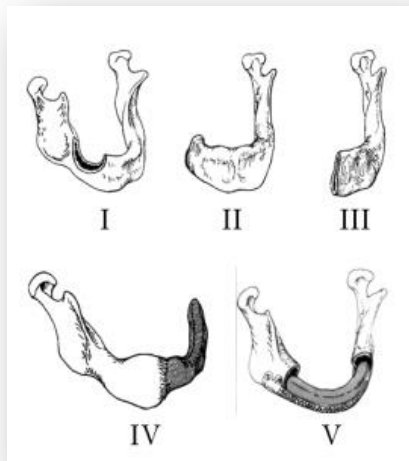


Figura 14. Se describen las clasificaciones descritas por el Dr. Cantor R. Curtis¹⁴

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

J.R.M

Paciente femenina de 9 años, se presenta con la madre a la clínica de patología bucal, en la división de estudios de posgrado, de la Facultad de Odontología de la UNAM refiriendo que hace 1 año presento dolor en la región molar superior, se solicita ortopantomografía y como hallazgo se observa una región radiolúcida en la región molar inferior mandibular derecha (figura 15).



Fig. 15. Se muestra una radiografía panorámica donde se aprecia una lesión mandibular derecha, invade más de un tercio del cuerpo mandibular afectando ápices de dientes permanentes y gérmenes dentarios temporales.

Antecedentes personales patológicos y no patológicos. *

La madre de la paciente refiere que es alérgica a los colorantes y no refiere antecedentes patológicos. En la química sanguínea no se encontró alguna anomalía que nos pudiera indicar alguna alteración en el metabolismo de lípidos, ósea, una dislipidemia que nos pueda indicar alguna correlación con el xantoma mandibular.

Características clínicas

A la inspección clínica se presenta una lesión única en la zona central y posterior de la mandíbula derecha debajo de los ápices del OD 73 a 75 y 36. Asintomático y con un año de evolución. Se puede apreciar que estas lesiones, se observan masas aisladas sobre el proceso mandibular, se puede identificar cúmulos lipídicos, se disponen sobre los gérmenes dentarios permanentes y se encuentran sobre el nervio mandibular y mentoniano.



Fig. 16 tomografía panorámica, se aprecia una lesión unilocular sobre el cuerpo mandibular derecho y con características infiltrativas y escleróticas sobre los ápices dentales, destrucción de la cortical vestibular y posibles afecciones nerviosas, sin características clínicas extraorales evidentes.

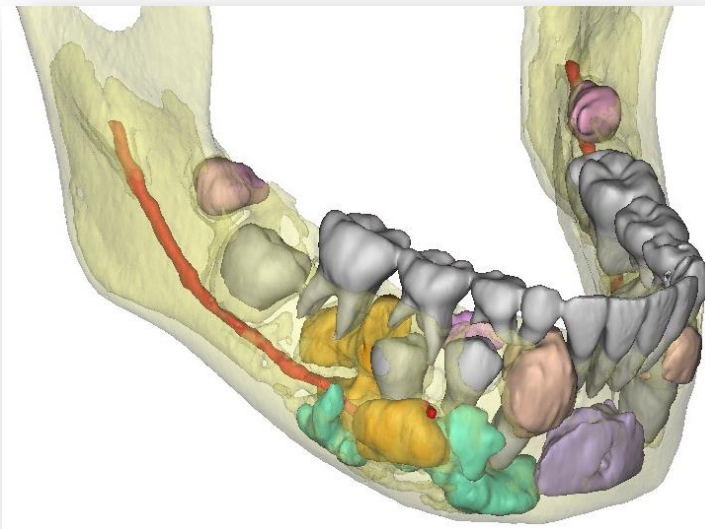


Figura 17. Se observan los cúmulos lipídicos sobre el proceso mandibular con características infiltrativas y expansivas sobre las corticales.

Plan de tratamiento

Se indica procedimiento para la toma de una biopsia incisional de 1.2 x 1.5 cm, sobre la lesión mandibular, y con previo diagnóstico histológico presuntivo para pseudoquistes.

Reporte histopatológico.

Se establece que es una lesión recurrente y que requiere observación clínica a largo plazo y como diagnóstico histopatológico se establece una lesión que muestra hallazgos compatibles con una neoplasia mesenquimal con patrón mixoide que infiltra hueso mandibular, se identifica como fibromixoma óseo mandibular. Se sugiere una resección en bloque y el análisis del mismo también se determina un seguimiento radiológico para posibles recaídas.

Plan de tratamiento definitivo.

Se remite al paciente a la clínica de cirugía oral y maxilofacial en la unidad de posgrado de la facultad de odontología para realizar una resección en bloque de una lesión infiltrante sobre el cuerpo de la mandíbula derecha y por ser una lesión recurrente, infiltrativa, con capacidad de expansión en sentido de longitud y profundidad, se decide este acto quirúrgico.

Se remite al paciente a realizar estudios de laboratorio, biometría hemática, química sanguínea, tiempos de coagulación, dentro de la interpretación de laboratorio no se encontró alguna alteración significativa, ni tampoco alguna dislipidemia, por lo cual procede a la cirugía.

Reporte Histopatológico.

Se recibe informe de un espécimen completo referido como hemimandibulectomía segmentaria del lado derecho con medidas de 5.4 x 2.1 x 3.6 cm. Consiste en un bloque mandibular con 6 dientes articulados y un germen dental.

En el análisis histológico del producto de la hemimandibulectomía segmentaria se observa una proliferación de células con citoplasma amplio, claro y granular, con bordes celulares bien definidos, estas células se encuentran entremezcladas con delgadas fibras de colágena madura de diferente longitud y densidad, las cuales se alternan con capilares de pequeño a mediano calibre.

Las células xánticas presentan un núcleo céntrico redondo y con cromatina granular, los bordes celulares en algunas áreas se pierden con el estroma, el cual presenta áreas con características mixoides, correspondientes a zonas de reparación.

La respuesta estromal es heterogénea ante los componentes de la neoplasia, exhibiendo áreas completamente mixoides con escasas células, presencia de fibroblastos estelares y ahusados, sin proyecciones largas, así mismo con zonas abruptas de fibrosis estoriforme y de aspecto cicatrizal que están asociadas a

focos de infiltrado inflamatorio crónico, constituido por linfocitos, células plasmáticas y células polimorfonucleares tipo neutrófilo.

Hacia la periferia (frente de infiltración) el arreglo celular es en nidos y células difusas acompañadas de un estroma laxo a mixoide que infiltra por completo los espacios trabeculares del hueso maduro, de igual manera se identifica médula ósea con mielofibrosis y depleción de la serie roja.

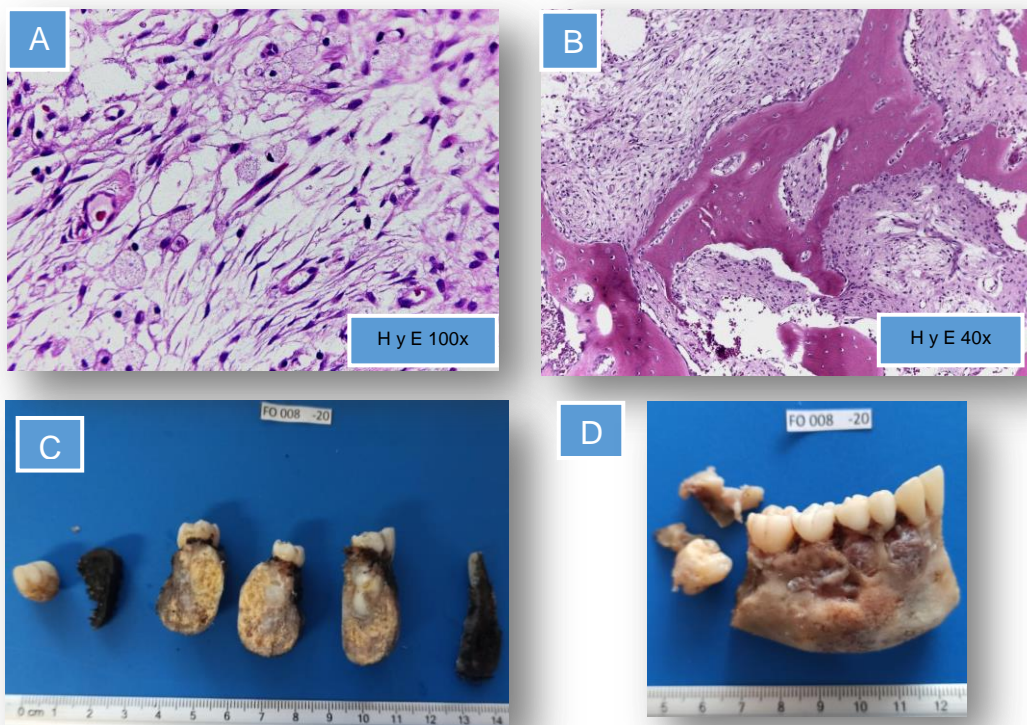


Figura 18. A) Proliferación de células xánticas entremezcladas con fibroblastos sobre una matriz mixoide. B) Trabéculas óseas infiltradas por la neoplasia compuesta por células xánticas. C) Se muestra el espécimen segmentado en diferentes cortes de longitud, a través de la vista lateral se puede observar el trabeculado óseo esponjoso con evidencias clínicas amarillas. D) hemimandibulectomía segmentaria derecho en bloque presenta lesiones escleróticas sobre el borde y el proceso mandibular, se observa reparación ósea y aumento de volumen.

Descripción del tratamiento quirúrgico*

Como se ha recabado dentro de la revisión literaria, se encontró que como primera elección frente a este tipo de neoplasias y después de obtener los primeros resultados histopatológicos la elección es la escisión quirúrgica para obtener el espécimen.

Como decisión para el tratamiento y abordaje se planea una hemimandibulectomía desde la línea media mandibular hasta la zona posterior, tomando como referencia el incisivo central hasta la altura del primer molar permanente, siendo así un bloque óseo, abarcando 6 dientes articulados y 1 germen dental (5.4x2.1x3.6cm).

Por otra parte se realiza un curetaje sobre las corticales óseas para contrarrestar recidiva alguna a futuro, y como bien sugiere la literatura. Esta patología como antecedente tuvo recurrencia en biopsias previas, aunque la recurrencia después del tratamiento quirúrgico es poco frecuente, es prudente es llevar un buen manejo quirúrgico.

Como medio de fijación interna rígida, se decide implementar una reconstrucción inmediata con una barra de titanio y tornillos biocorticales para una mejor retención y estabilidad mandibular. Se sugiere seguimiento radiográfico a 3, 6 y 12 meses.

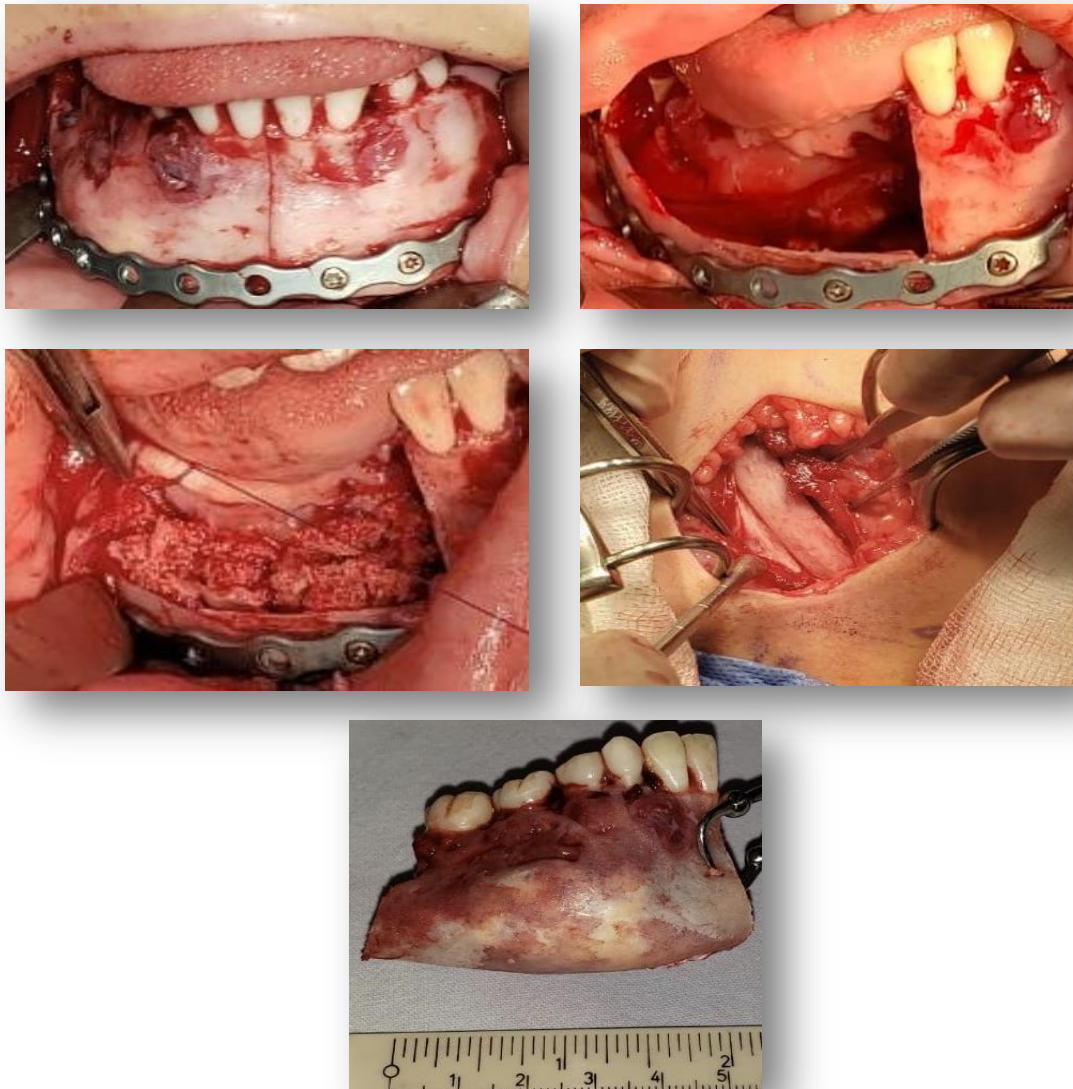


Figura 19. A) previamente se fijó la barra quirúrgica. B) Se muestra abordaje quirúrgico de la resección en bloque, abarca OD 71, 72, 73, 74, 75 y 36, 37. C) se muestra la zona de la resección quirúrgica, y se colocó un autoinjerto sobre el borde mandibular y se suturo con vicryl D) se muestra la resección quirúrgica y seguir el proceso de desmineralización.

Diagnóstico definitivo.

El diagnóstico detallado es una neoplasia mesenquimal con proliferación benigna de células xanticas con reparación e infiltrado fibroso del hueso mandibular. Se determina a un xantoma central mandibular como diagnóstico definitivo.

Evolución.

Tras la cirugía mandibular, la paciente ha respondido considerablemente favorable y una muy buena recuperación postoperatoria sin ninguna sobreinfección o recidiva, se observa márgenes óseos bien definidos y una buena adaptación de la reconstrucción inmediata no se manifiesta alteraciones evidentes.



Figura 21. Radiografía panorámica de seguimiento post quirúrgico a los 6 meses, donde se observa la reconstrucción con la barra metálica y tornillos biocorticales, sin alteración clínica

Pronóstico.

La paciente ha evolucionado sin complicaciones, se ha mantenido seguimiento radiográfico, a continuación se muestra el seguimiento a 6 meses postoperatorio.

DISCUSIÓN

El Dr. Smith describió por primera vez a un xantoma en 1869². El xantoma mandibular es una neoplasia mesenquimal constituida por histiocitos con acumulación de vesículas lipídicas intracitoplasmáticas, esta característica no es única para esta entidad, encontramos otras lesiones con presencia de células xánticas en reacciones inflamatorias crónicas, proliferaciones benignas y transformaciones sarcomatosas por lo cual el manejo diferencial debe ser cuidadoso para un diagnóstico preciso, en nuestro caso tuvo un reto significativo porque en un inicio se creía que podría ser un fibromixoma por los resultados histopatológicos previos a las biopsias, hasta que se analizó la pieza quirúrgica se determinó como diagnóstico final a un xantoma mandibular central.

La histogénesis de esta lesión aún no se tiene clara, sin embargo se ha propuesto que puede estar relacionada con trastornos metabólicos como dislipidemias o algún otro metabolito, así como en el desarrollo a partir de activaciones celulares en la respuesta inflamatoria crónica debido a un trauma o de manera aleatoria. En la actualidad se ha reportado la aparición de tanatosomas que son acumulaciones de proteínas de hilitización globular células y pigmentos de la serie roja, pero estas células tienen como tendencia a la apoptosis celular según Wilkinson P^{4, 11,}
¹⁴ En nuestro caso clínico no se reportan antecedentes previos para desencadenar un xantoma mandibular.

El estudio histopatológico debe ser cuidadosamente interpretado, como se ha mencionado anteriormente, las células encontradas presentaron modificaciones secundarias a inflamación y reparación, en el caso clínico, los hallazgos reportados no presentaron características específicas para un xantoma, en la primera intervención al sitio de la biopsia se identificaban áreas mixoides, después de la eliminación incompleta de la lesión y meses más tarde presentó recurrencia, en el estudio histopatológico se encontraron dos componentes, uno mixoide y uno con características xánticas, por lo que se sugirió la resección quirúrgica debido al componente mixoide que infiltraba el hueso, la edad del

paciente, la magnitud, extensión, persistencia, fueron criterios suficientes para realizar la resección quirúrgica.

Desde punto de vista quirúrgico se tiene como manejo más indicado realizar curetaje con márgenes de seguridad de 1.5 cm sobre los márgenes medulares, debido a la baja incidencia no se tiene mucha información sobre el impacto que tiene este tipo de tratamiento, Almeida A. describe de todos los casos analizados, solo un caso se reportó recurrencia, se piensa que es debido a un manejo poco adecuado o a un mal del acto quirúrgico.^{4, 11} Dentro del caso clínico en el seguimiento radiográfico no ha mostrado alguna recidiva, la adaptación de la reconstrucción mandibular ha llevado un buen pronóstico y muy buena evolución postoperatorio.

CONCLUSIONES

El xantoma central mandibular es una neoplasia mesenquimal, con un comportamiento desordenado y con características infiltrativas y expansivas que entre esto y sus demás características histopatológicas ya mencionadas, requiere de un manejo cuidadoso y quirúrgico. Tomando en cuenta el comportamiento, localización, edad y aspecto histológico para un abordaje quirúrgico apropiado.

No todas las lesiones mesenquimatosas tendrán un manejo por igual, debido al comportamiento celular, estructural y de magnitud. Para un correcto diagnóstico más preciso, es necesario basarse en estudios auxiliares como inmunohistoquímica, tomografías, radiografías, fotografías, entre otros.

El análisis histológico es la herramienta esencial para emitir un diagnóstico definitivo.

REFERENCIA BIBLIOGRÁFICA

1. Zouloumis L, Iliopoulos C, Lazaridou M, Zarampoukas T. Benign fibroxanthoma of the mandible. *J Oral Maxillofacial Pathol* 2011; 15:52-5p.
2. Daley T, Dunn G, Darling MR. Central xanthoma of the jaws: a clinicopathologic entity? *Oral & Maxillofacial Pathology*. 2015. Jan Vol 15, Num 1. 92-100p.
3. Gomez F, Campos M. *Histología y embriología bucodental*. 2 ed. Madrid. Ed Medica Panamericana. 2007; 83-109p.
4. Almeida A. José, Almeida A, Abreu L, Figueireiro M, Anbinder A, Flores R, Agostini M, Romañanch M, Silvia T, Benevenuto B, Mesquita R. Intraosseous xanthoma of the Mandible: A multi-institucional case series with a literature review. *Oral pathology & Medicine Wiley*. 2019:48:935-942p.
5. Rosai J. *patología Quirúrgica*, Tomo I y II. Rosai J, Akerman. 10 ed. España. Amolca; 180-181, 259p.
6. Brooks Jk. Mostoufi B, Sultan A, Khoury Z, Price J, Basile JR, Drachenberg CB, Younis RH. Central xanthoma of the mandible associated with hyperlipidemia: A rare presentation. *International Journal of pediatric otorhinolaryngology*. 105:2018.75-78p.
7. Krishnan Unni K, Carrie Y. *Bone Tumors: General Aspect & Data on 10, 165 cases*. 6th Ed. Philadelphia, USA. Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins. 317p.
8. Felig P, Baxter John D, Broadus Arthur E. Frohman Lawrence A. *Endocrinology and Metabolism*. 2nd Ed. NY, USA. McGraw-Hill Book Company. 1282-1283p.
9. Olson J. Nicholas, Addante Rocco R, Abreu FB, Vincent A, Memoli. Central Xanthoma of the jaw in association with Noonan syndrome. *Human Pathology*. 2018. 82:202-205p.
10. Rawal Yeshwant B, Chandra Srinivasa R, Hall James M. Central Xanthoma of the jaw bones: A Benign tumor. *Head & Neck Pathol*. 2017. 11:192-202p.

-
11. Wilkison P, Merkourea S, Gopalakrishnan R, Argyris P. Primary intrasseous xanthomas of the jaws: A series of the six cases including an example with formation of apoptosis-related hyaline globules, so-called "thanatosomes". Head and neck pathology. Springer science-business media LLC, part of Springer Nature 2020. (citado 19-02-2020). Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s12105-020-01126-2>
 12. Saba A, Tocatus S, Subramanian B. Primary xanthoma of the mandible a case report. J oral maxillofacial surg. 2018. 76:374. 1-34p.
 13. 123RF: Foto de archivo - Trombo, coágulo sanguíneo, formación de placa inestable en la arteria. Ilustración de la anatomía detallada de la ruptura de la placa. Diagrama cómo progresa la aterosclerosis hasta la ruptura de la placa. (internet, consultado 28/07/20) Disponible en: <https://es.123rf.com/>
 14. Morel D, Kelsh R, Nolan P. Primary Xanthoma of the Mandible: Report of rare case. Head and Neck Pathol, 2006 10:246p
 15. Sistos J.E. Jimenez R. Benavides A. Manejo protésico-quirúrgico del paciente hemimandibulectomizado. Revista Odontológica Mexicana: Facultad de Odontología. 2013, Vol 17 Num 1, 42-46 pp.