

Cementoma Gigantiforme Mandibular en Paciente Pediátrico: Reporte de Caso y Revisión de la Literatura

Mandibular Gigantiform Cementoma in Pediatric Patient: A Case Report and Review of Literature

Alfredo Gantz B.¹; Felipe López N.¹; Melissa Carvajal G.¹; Arturo Besa-Alonso² & Liberto Figueroa C.¹

GANTZ, B. A.; LÓPEZ, N. F.; CARVAJAL, G. M.; BESA-ALONSO, A. & FIGUEROA, C. L. Cementoma gigantiforme mandibular en paciente pediátrico: reporte de caso y revisión de la literatura. *Int. J. Odontostomat.*, 16(2):171-176, 2022.

RESUMEN: El cementoma gigantiforme (CG) es una lesión fibrocemento-ósea benigna de muy baja prevalencia y de etiología desconocida que se presenta con mayor frecuencia en pacientes jóvenes y que se caracteriza por generar movilidad de dientes y asimetrías faciales importantes. Radiográficamente se expresa como una lesión mixta, con presencia de áreas radiopacas y algunas radiolúcidas, bien circunscrita, que se observa principalmente en la mandíbula. El CG se comporta de manera similar a otras lesiones de los maxilares, tanto en su clínica como en la histopatología, lo que podría dificultar y confundir su diagnóstico. Debido a su comportamiento localmente agresivo y deformante, el tratamiento sugerido es la resección de la lesión con márgenes de seguridad.

PALABRAS CLAVE: Cementoma gigantiforme, pediátrico, mandibular, reporte de caso.

INTRODUCCIÓN

El cementoma gigantiforme (CG) es una lesión fibrocemento-ósea benigna de los maxilares, infrecuente y de etiología desconocida. De acuerdo con la última clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) en el contexto de las displasias cemento-ósneas (DCO), el CG se caracteriza por generar una rápida expansión ósea que involucra los 4 cuadrantes de los maxilares. Esta patología se presenta con mayor frecuencia en pacientes jóvenes (Ma *et al.*, 2016). Además, Wang *et al.* (2017) reportaron en su análisis de la literatura, una ligera predisposición por el género femenino, especialmente en pacientes caucásicos y afroamericanos.

En general, el CG se considera una lesión odontogénica que comparte el mismo origen, desde el ligamento periodontal, con la displasia ósea (DO) focal periapical y florida (Alsufyani & Lam, 2011).

El CG tiende a presentar un comportamiento localmente agresivo, similar a un crecimiento neoplásico,

que finalmente causará maloclusiones graves y deformidad facial pronunciadas (Abdelsayed *et al.*, 2001).

El tumor se caracteriza clínicamente por 3 fases de crecimiento distintivas: aparición, expansión rápida y supresión del crecimiento. Su desarrollo suele comenzar en la primera o segunda década de vida, seguido de un crecimiento rápido y expansivo, eventualmente estancándose en la quinta década, incluso si no recibe tratamiento (Finical *et al.*, 1999).

Respecto a sus características imagenológicas, estas lesiones se presentan como masas extensas, bien circunscritas, mixtas radiolúcidas-radiopacas, tanto en mandíbula como en maxilar (Rossbach *et al.*, 2005).

Aunque el CG presenta características histológicas comunes con las DO previamente mencionadas, en donde se aprecia una proliferación de tejido fibroblástico entremezclado con "depósitos similares al cemento", es una entidad clínica diferente (Noffke *et al.*, 2012a).

¹ Facultad de Medicina Clínica Alemana, Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile.

² Clínica Alemana, Vitacura, Santiago, Chile.

Respecto al tratamiento, se sugiere realizar una resección extensa ya que la eliminación incompleta de la lesión conduce a un crecimiento más rápido de la lesión residual o una eventual recidiva (Rossbach *et al.*, 2005).

CASO CLÍNICO

Paciente sexo femenino de 6 años 9 meses de edad, derivado a servicio de cirugía maxilofacial por odontólogo tratante, debido a hallazgo de lesión mandibular derecha en radiografía panorámica de rutina (Fig. 1). La paciente se encontraba asintomática, sin alteraciones funcionales. No presentaba antecedentes mórbidos relevantes personales ni familiares y tampoco historia de traumas faciales previos.

Al examen maxilofacial, se observó una discreta asimetría facial, con aumento de volumen hemifacial derecho. En cavidad oral se evidenció un aumento de volumen en zonas vestibular y lingual mandibular posterior derecha, de consistencia dura y cubierta por mucosa de aspecto sana. Respecto a las estructuras dentarias, el diente 8.5 se presentó móvil y desplazado, sin sintomatología asociada (Fig. 2).

Se solicitó un Cone Beam mandibular, el cuál informó una extensa lesión hemimandibular hiperdensa con zonas hipodensas en su interior, ubicada al lado derecho, de forma irregularmente ovoidea, de 43 mm en sentido mesiodistal, 40 mm en sentido vertical y 26 mm en sentido transversal, que comprometía la rama mandibular y el cuerpo mandibular hasta la altura del primer molar definitivo. La lesión determinó una destacada expansión ósea, deformando el cuerpo mandibular, la rama y el proceso coronoides. Existía reabsorción del aspecto interno de las corticales óseas mandibulares con algunas perforaciones hacia partes blandas adyacentes, destacando una amplia comunicación superior hacia la cavidad oral (Fig. 3).

Se realizó biopsia incisional de la lesión bajo anestesia general (Figs. 4A-B), obteniendo una muestra de la lesión mandibular de aspecto similar a un diente, duro y de gran tamaño (Fig. 4C). El resultado histopatológico obtenido indicó: "mucosa oral revestida por epitelio escamoso, fragmentos de tejido conectivo denso que incluye pequeños fragmentos de tejido óseo con signos de remodelación y un fragmento de tejido óseo compacto sin atipias"; hallazgos compatibles con un osteoma central.



Fig. 1. Extensa lesión mixta con márgenes radiolúcidos que ocupa gran parte del cuerpo y rama mandibular derecha, asociado a un diente incluido desplazado hacia la zona del ángulo mandibular ipsilateral.



Fig. 2. Imagen intraoral hemimandibular derecha: se observa aumento de volumen vestibular y lingual, junto con desplazamiento vestibular de diente 8.5.

Los hallazgos clínicos y radiográficos no son coincidentes con el diagnóstico informado, por lo que se decidió solicitar una segunda opinión sobre el resultado histopatológico obtenido, apoyándonos en patólogos orales nacionales y extranjeros. En esta nueva instancia, se utilizó una tinción de Van Gieson-Poncué y Hematoxilina-Eosina (Figs. 5A-B), a través de la cual se informaron formaciones de tejido calcificado, con márgenes redondeados, pequeños espacios medulares con algunos vasos dilatados, trama fibrilar desordenada con abundantes osteocitos y en partes con tejido tipo osteoide, formado por células con algunos núcleos hiper cromáticos y estrellados. Con estos antecedentes, se diagnosticó un cementoma gigantiforme, ya que el tejido recordaba más al cemento dental; en contraposición con el osteoma central de los maxilares, que presenta un hueso laminar, compacto o trabecular y que no fue observado en esta instancia.

Con estos antecedentes, se deriva a comité oncológico en donde sugieren realizar resección de la lesión con márgenes de seguridad, manteniendo el cóndilo mandibular y reconstrucción con injerto microvascularizado de fibula.

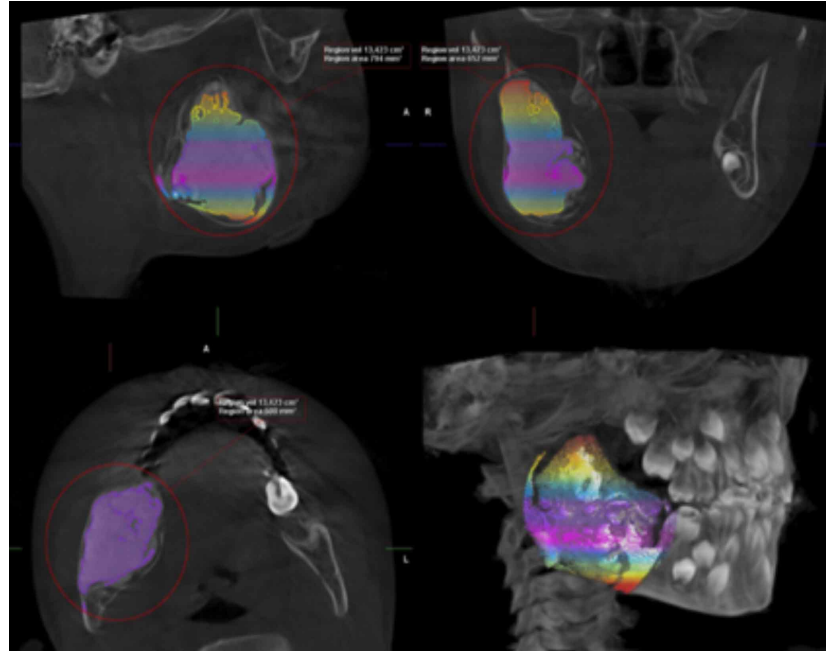


Fig. 3. Cortes frontal, sagital, axial y reconstrucción 3D de Cone Beam mandibular, en donde se muestra lesión hiperdensa coloreada que ocupa gran parte de la rama, ángulo y cuerpo mandibular derechos con un volumen de 13.423 cm³.

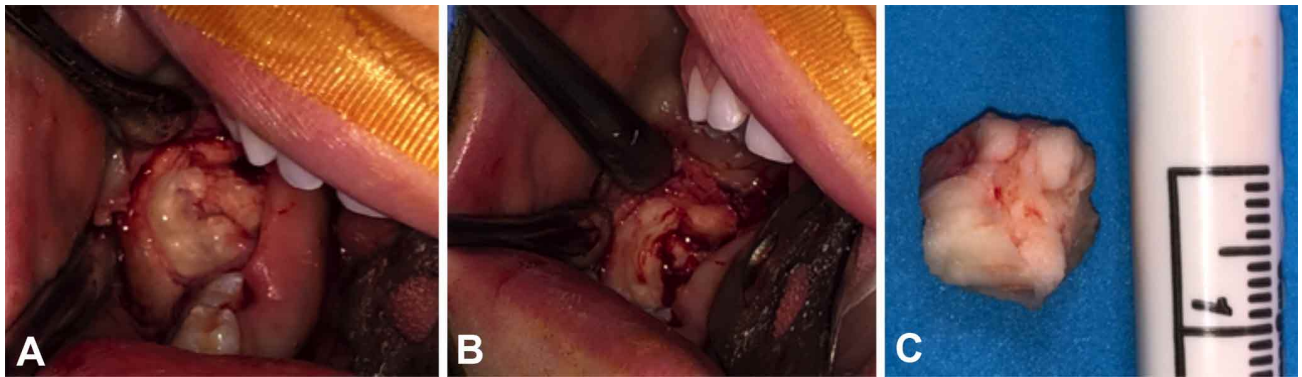


Fig. 4. A. Exposición de la lesión mandibular. B. Biopsia incisional de la lesión. C. Muestra de fragmento de lesión mandibular obtenida.

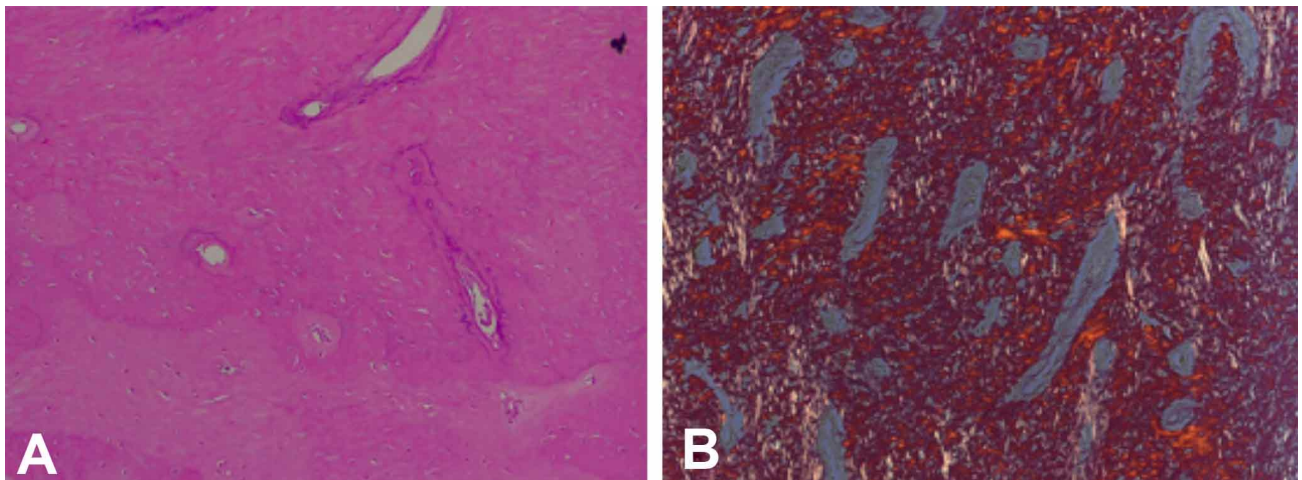


Fig. 5. A. Imagen histológica de la lesión teñida con Hematoxilina-eosina. B. Tinción de Van Gieson-Poncu de corte histológico.

DISCUSIÓN

El cementoma gigantiforme o cementoma gigantiforme familiar (CGF) es una forma poco frecuente de cementoma, considerándose una lesión fibroósea benigna. Este sigue un patrón de herencia autosómico dominante con expresión fenotípica variable (Moshref *et al.*, 2008). El uso del término de diagnóstico "familiar" en el CG está justificado por su característica de transmisión autosómica dominante y una presentación en edades más tempranas. Además, el CG también conlleva una tendencia hacia un crecimiento más exuberante con afectación mandibular multicuadrante (MacDonald-Jankowski, 2004). La condición a menudo se presenta con lesiones mixtas radiolúcidas-radiopacas mostrando una expansión considerable, difusa y deformante al principio del proceso de la enfermedad (Neville *et al.*, 2016).

Ma *et al.*, reportaron un caso de CGF en un paciente adolescente, el cuál reflejó cambios radiográficos osteoporóticos; en este, compararon imágenes de tomografías computarizadas donde obtuvieron como resultado depósitos densamente óseos en la lesión e imágenes radiolúcidas de baja densidad en huesos largos. Ellos postularon que durante la fase en la que el CGF en los maxilares experimenta un rápido crecimiento, los otros huesos, especialmente los huesos largos de los miembros inferiores, experimentan simultáneamente un problema de absorción o transporte de calcio. Así, las lesiones extensas de CGF tienden a arrebatar la mayoría de los depósitos de calcio del organismo. Debido a dicha desviación del aporte de calcio, la fragilidad ósea se manifiesta en las otras regiones anatómicas, especialmente en los miembros inferiores. En base a ello, los autores sugieren realizar una medición de la densidad ósea en

estos pacientes, para observar el aumento del metabolismo del CGF, el cual puede servir como examen complementario para el diagnóstico de esta lesión (Ma *et al.*, 2016)

Radiográficamente, la CG muestra múltiples lesiones radiopacas, radiopacas-mixtas, circunscritas, expansibles y lobulilladas que suelen cruzar la línea mediana de los maxilares. Microscópicamente, las lesiones se componen de proliferación de tejido fibroblástico con grados variables de celularidad entremezclada con depósitos predominantemente cementarios y formación ósea limitada (Abdelsayed *et al.*, 2001). Las primeras características radiológicas del CG se asemejan al aspecto radiolúcido y mixto radiolúcido-radiopaco de los otros tipos de DO más comunes. Durante la maduración, se produce una expansión significativa, desplazamiento de los dientes y una opacificación progresiva, características que distinguen al CG de la DO florida. Los CG maduros dejan de crecer y se manifiestan como una radiopacidad lobulillar con un margen radiolúcido (Ogunsalu & Miles, 2005).

El diagnóstico diferencial radiológico de una masa mineralizada expansiva bien definida en la mandíbula incluye cementoblastoma benigno, osteoma, fibroma osificante y CG (Noffke *et al.*, 2012b).

En la Tabla I se muestra un resumen de los casos de GC reportados en la literatura hasta la fecha, junto con variables tales como: edad, sexo, historia familiar de parientes con CG y los diagnósticos diferenciales realizados.

La aparición de la lesión en nuestro paciente coincide con lo reportado en la literatura respecto a su presentación en edades tempranas (MacDonald-Jankowski, 2004).

Tabla I. Resumen de casos reportados de CG en cuanto a edad, sexo, historia familiar previa y sus diagnósticos diferenciales.

Autores	Año	Edad (años)	Sexo	Historia familiar	Diagnóstico diferencial
Wang <i>et al.</i>	2017	13	Masculino	Si	Cementoma gigantiforme
Ma <i>et al.</i>	2016	14	Masculino	N/A	Síndrome tumor hiperparatiroideo
Wang <i>et al.</i>	2014	13	Masculino	No	N/A
Noffke <i>et al.</i>	2012a	6	Femenino	No	Osteoma
Saiquat <i>et al.</i>	2012	1.3	Femenino	Si	Cementoma gigantiforme
Rosbach <i>et al.</i>	2005	12	Femenino	Si	N/A
		17	Femenino	N/A	Fibroma cementificante
		8	Femenino	Si	N/A
		6	Masculino	Si	Lesión fibro ósea
Rafik <i>et al.</i>	2001	12	Femenino	Si	N/A
		13	Femenino	N/A	Displasia fibrosa
Young <i>et al.</i>	1989	6	Femenino	Si	Lesión fibro ósea benigna

N/A = Antecedente no disponible.

En esta revisión hay una marcada tendencia por el sexo femenino y en la mayoría de los casos existía un antecedente familiar, lo cual confirmaría su característica autosómica dominante (MacDonald-Jankowski, 2004; Moshref *et al.*, 2008). Si bien en nuestro caso, el paciente es de sexo femenino, no existían antecedentes familiares conocidos o evidentes sobre la patología.

Respecto a los diagnósticos diferenciales es importante considerar los fibromas cementoosificantes, osteomas centrales y cementoblastoma. Se han informado osteomas centrales de los maxilares (dentro del hueso medular), principalmente en la región molar y premolar mandibular, que aparecen como una opacidad radiográfica bien definida y como una zona hiperdensa en las tomografías computarizadas (Ghita *et al.*, 2021). El osteoma tiene una marcada tendencia a aparecer en adultos, por lo que, a pesar de ser radiográficamente similar, clínicamente no se correlaciona con el diagnóstico en caso de pacientes menores de edad. Además, las lesiones iniciales presentan características radiolúcidas que con el paso del tiempo comienzan a esclerosarse, mientras que el CG se observa desde su inicio como una lesión radiopaca o mixta.

El fibroma cementoosificante se clasifica como un tumor osteogénico, definido como un tumor bien diferenciado, ocasionalmente encapsulado, que comprende tejido fibroso con cantidades variables de material calcificado que se asemeja al hueso y/o cemento dental (Trijolet *et al.*, 2011). Este presenta una progresión lenta y generalmente ocurre entre la segunda y cuarta década de la vida, con una proporción mayor en hombres que en mujeres (1:5). La localización más frecuente es mandibular (75 %), afectando a las regiones premolar y molar (Oukabli *et al.*, 2010). En la tomografía computarizada se observa una masa hiperdensa bien diferenciada, con la misma densidad que el hueso y en el centro de la lesión una zona hipodensa (Trijolet *et al.*, 2011). Se puede descartar este diagnóstico al evaluar las características clínicas de esta patología, la cual es de crecimiento lento y en pacientes de mayor edad. En el caso clínico descrito, se presenta una lesión de gran tamaño y de crecimiento rápido en un paciente pediátrico.

El cementoblastoma es una neoplasia benigna caracterizada clínicamente por una expansión de la región ósea adyacente al tumor, presentando además sintomatología debido a compresión. Radiográficamente se observa una masa redondeada o nodular adherida a una o más raíces dentales. Histoló-

gicamente existe formación de tejido similar al cemento que con frecuencia se fusiona con la raíz de un diente (Chrcanovic & Gomez, 2017). En el caso clínico en discusión, se puede descartar este diagnóstico ya que la lesión, pese a que comparte características clínicas radiográficas, no se encuentra asociada a la raíz de un diente.

El osteoma craneofacial es un tumor óseo benigno infrecuente, con una tasa de crecimiento lento y con predilección por el sexo masculino. La edad media al diagnóstico es a los 50 años (Larrea-Oyarbide *et al.*, 2008). Los osteomas aparecen en los huesos craneofaciales y la mandíbula se afecta con más frecuencia que el maxilar (Nilesh *et al.*, 2016). Debido a las características clínicas de esta patología como lo es su crecimiento lento, predilección por sexo masculino y se presenta en edades avanzadas, lo cual no es coincidente con ninguna característica clásica del cementoma gigantiforme.

CONCLUSIÓN

El diagnóstico de un CG es complejo ya que es una patología de muy baja frecuencia, que presenta un crecimiento rápido y puede comprometer estética y función, presentándose mayormente en niños y adolescentes, con pocos reportes de casos descritos en la literatura. Para ello, se debe ser acucioso en la recolección de datos, indagando en antecedentes familiares debido al componente hereditario que presenta la lesión y hacer hincapié en el tiempo de evolución, junto con detallar la presencia de asimetrías faciales, maloclusiones y desplazamientos dentarios.

En el estudio imagenológico, frente a la presencia de lesiones mixtas radiolúcidas-radiopacas o lesiones con opacificación progresiva y presencia de márgenes radiolúcidos, junto a desplazamiento dentario en contexto de paciente joven, incorporar el CG a los diagnósticos diferenciales. Respecto al estudio histopatológico, considerar que también este puede ser complejo y en casos de alta sospecha, puede requerirse el uso de tinciones específicas que permitan diferenciar mejor el colágeno de otros tejidos conectivos, para confirmar la presencia de una lesión similar al tejido dentario.

Sugerimos a los profesionales tener una alta sospecha diagnóstica en pacientes jóvenes que presenten las manifestaciones clínicas e imagenológicas

mencionadas, complementar con un estudio histopatológico y en caso de presentar un resultado no concluyente, recomendamos realizar un nuevo análisis. Es importante destacar que existen otros exámenes laboratorios que han sugerido algunos autores, como la densitometría ósea para comprobar el aumento del metabolismo óseo en los maxilares y así orientar al diagnóstico de CG.

GANTZ, B. A.; LÓPEZ, N. F.; CARVAJAL, G. M.; BESA-ALONSO, A. & FIGUEROA, C. L. Mandibular gigantiform cementoma in pediatric patient: a case report and review of literature. *Int. J. Odontostomat.*, 16(2):171-176, 2022.

ABSTRACT: The gigantiform cementoma (GC) is a benign bone-fibro-cement lesion of very low prevalence and of unknown etiology that occurs more frequently in young patients and is characterized by generating mobility of teeth and significant facial asymmetries. Radiographically it is expressed as a mixed lesion, with the presence of radiopaque and some radiolucent areas, well circumscribed, which is observed mainly in the mandible. GC behaves in a similar way to other maxillary lesions, both clinically and in histopathology, which could make its diagnosis difficult and confusing. Due to its locally aggressive and deforming behavior, the suggested treatment is resection of the lesion with safety margins.

KEY WORDS: Gigantiform cementoma, pediatric, mandibular, case report.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Abdelsayed, R. A.; Eversole, L. R. & Singh, B. S. Gigantiform cementoma: clinicopathologic presentation of 3 cases. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol. Endod.*, 91(4):438-44, 2001.
- Alsufyani, N. A. & Lam, E. W. N. Cemento-osseous dysplasia of the jaw bones: key radiographic features. *Dentomaxillofac. Radiol.*, 40(3):141-6, 2011.
- Chrcanovic, B. R. & Gomez, R. S. Cementoblastoma: An updated analysis of 258 cases reported in the literature. *J. Craniomaxillofac. Surg.*, 45(10):1759-66, 2017.
- Finical, S. J.; Kane, W. J.; Clay, R. P. & Ubite, U. Familial gigantiform cementoma. *Plast. Reconstr. Surg.*, 103(3):949-54, 1999.
- Ghita, I.; Brooks, J. K.; Bordener, S. L.; Emmerling, M. R.; Price, J. B. & Younis, R. H. Central compact osteoma of the mandible: case report featuring unusual radiographic and computed tomographic presentations and brief literature review. *J. Stomatol. Oral Maxillofac. Surg.*, 122(5):516-20, 2021.
- Larrea-Oyarbide, N.; Valmaseda-Castellón, E.; Berini-Aytés, L. & Gay-Escoda, C. Osteomas of the craniofacial region. Review of 106 cases. *J. Oral Pathol. Med.*, 37(1):38-42, 2008.
- Ma, C.; Wang, H.; He, G. & Qin, X. Familial gigantiform cementoma: case report of an unusual clinical manifestation and possible mechanism related to "calcium steal disorder". *Medicine (Baltimore)*, 95(9):e2956, 2016.
- MacDonald-Jankowski, D. S. Fibro-osseous lesions of the face and jaws. *Clin. Radiol.*, 59(1):11-25, 2004.
- Moshref, M.; Khojasteh, A.; Kazemi, B.; Roudsari, M. V.; Varshowsaz, M. & Eslami, B. Autosomal dominant gigantiform cementoma associated with bone fractures. *Am. J. Med. Genet. A*, 146A(5):644-8, 2008.
- Neville, B. W.; Damm, D. D.; Allen, C. M. & Chi, A. C. *Oral and Maxillofacial Pathology*. 4th ed. Saint Louis, Elsevier, 2016. pp.99-106.
- Nilesh, K.; Bhujbal, R. B. & Nayak, A. G. Solitary central osteoma of mandible in a geriatric patient: report and review. *J. Clin. Exp. Dent.*, 8(2):e219-22, 2016.
- Noffke, C. E.; Ngwenya, S. P.; Nzima, N.; Raubenheimer, E. J. & Rakgwale, N. B. Gigantiform cementoma in a child. *Dentomaxillofac. Radiol.*, 41(3):264-6, 2012b.
- Noffke, C. E.; Raubenheimer, E. J. & MacDonald, D. Fibro-osseous disease: harmonizing terminology with biology. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol.*, 114(3):388-92, 2012a.
- Ogunsalu, C. & Miles, D. Cemento-osseous dysplasia in Jamaica: review of six cases. *West Indian Med. J.*, 54(4):264-7, 2005.
- Oukabli, M.; Akhaddar, A.; Qamouss, O.; Chahdi, H.; Rimani, M. & Albouzidi, A. Nasoethmoidal psammomatoid cemento-ossifying fibroma with intraorbital extension. *Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac.*, 111(1):43-5, 2010.
- Roszbach, H. C.; Letson, D.; Lacson, A.; Ruas, E. & Salazar, P. Familial gigantiform cementoma with brittle bone disease, pathologic fractures, and osteosarcoma: a possible explanation of an ancient mystery. *Pediatr. Blood Cancer*, 44(4):390-6, 2005.
- Saiquat, S.; Huh, K. H.; Yi, W. J.; Heo, M. S.; Lee, S. S. & Choi, S. C. Follow-up CT findings of recurrent familial gigantiform cementoma of a female child. *Skeletal Radiol.*, 41(3):341-6, 2012.
- Trijolet, J. P.; Parmentier, J.; Sury, F.; Goga, D.; Mejean, N. & Laure, B. Cemento-ossifying fibroma of the mandible. *Eur. Ann. Otorhinolaryngol. Head Neck Dis.*, 128(1):30-3, 2011.
- Wang, H. W.; Ma, C. Y.; Qin, X. J. & Zhang, C. P. Management strategy in patient with familial gigantiform cementoma: A case report and analysis of the literature. *Medicine (Baltimore)*, 96(50):e9138, 2017.
- Wang, H. W.; Miao, Y. U.; Qin, X. J.; Wang, L. Z.; Xu, L. Q. & Zhang, C. P. Familial gigantiform cementoma: analysis of a large Chinese pedigree[J]. *China J. Oral Maxillofac. Surg.*, 12(4):360-4, 2014.
- Young, S. K.; Markowitz, N. R.; Sullivan, S.; Seale, T. W. & Hirschi, R. Familial gigantiform cementoma: classification and presentation of a large pedigree. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.*, 68(6):740-7, 1989.

Dirección para Correspondencia:

Felipe López

Asignatura de Cirugía y traumatología bucomaxilofacial

Facultad de Medicina Clínica Alemana

Universidad del Desarrollo

Santiago

CHILE

E-mail: felipe.lopezn@mail.udp.cl