

Coristoma óseo de los tejidos blandos bucales. Presentación de un caso

Luis Alberto Gaitán Cepeda (1), Daniel Quezada Rivera (1), Rafael Ruíz Rodríguez (2)

(1) Departamento de Patología Oral

(2) Departamento de Cirugía Maxilofacial

División de Estudios de Postgrado e Investigación, Facultad de Odontología, U.N.A.M. México

Correspondencia:

Dr. Luis Alberto Gaitán Cepeda.

Laboratorio de Patología Clínica y Experimental.

División de Estudios de Postgrado e Investigación,

Facultad de Odontología, U.N.A.M.

Circuito Institutos s/n, Ciudad Universitaria.

Coyoacán, 04510, México, D.F.

México.

Teléfono 56 22 55 62

E-mail: lgaitan@servidor.unam.mx

Recibido:28-12-2001 Aceptado: 23-11-2002

Gaitán-Cepeda LA, Quezada-Rivera D, Ruíz-Rodríguez R. Coristoma óseo de los tejidos blandos bucales. Presentación de un caso. Med Oral 2003;8:220-3.

© Medicina Oral S. L. C.I.F. B 96689336 - ISSN 1137 - 2834

RESUMEN

El coristoma óseo de los tejidos blandos de cavidad oral es una alteración del desarrollo poco común, localizándose principalmente en la base de la lengua, siendo la mucosa bucal un sitio de localización sumamente raro habiéndose reportado a la fecha únicamente 9 casos de coristoma óseo de la mucosa bucal. Se describe un nuevo caso de coristoma óseo de la mucosa bucal, en un paciente con Síndrome de Klippel–Fiel y se hace una revisión de la literatura. Se presenta el caso de un paciente femenino de 28 años de edad con una masa circunscrita, móvil, asintomático, firme, de más de 4 años de evolución localizado en la mucosa bucal derecha. La imagen histológica mostró una lesión consistente de hueso lamelar, con osteocitos vitales y tejido hematopoyético, diagnosticándose como coristoma óseo de la mucosa bucal. Se discute su posible asociación con el Síndrome de Klippel-Feil. De acuerdo a la revisión de la literatura el coristoma óseo se presenta entre los 12 y los 64 años de edad, siendo más frecuente en la quinta década de la vida, con ligera predisposición por el sexo femenino.

Palabras Clave: *Coristoma óseo, cavidad oral, mucosa bucal.*

INTRODUCCION

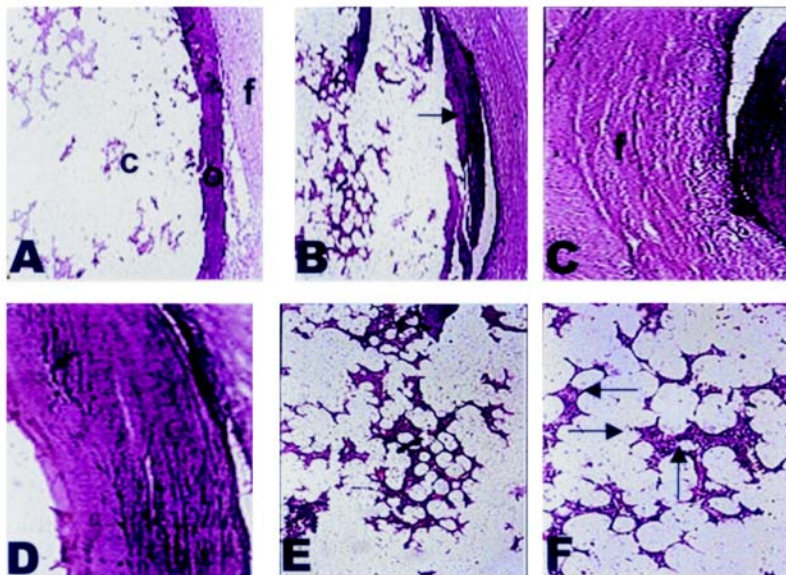
Las lesiones óseas de los tejidos blandos bucales e intraorales son raras. Actualmente se prefiere el término de coristoma óseo para designar a este tipo de lesión, tal y como fue sugerido por

Krolls et al (1), dada su naturaleza de un masa tumoral consistente de células con arquitectura normal, en una localización anormal (2). Es decir el coristoma se refiere a un tipo de crecimiento tumoral que se desarrolla de un grupo de células primordiales localizados en un sitio remoto de su tejido u órgano original (1,3,4).

Para el coristoma óseo existe una fuerte predilección de este tipo de lesiones por la cabeza y la región del cuello (5). El tercio posterior de la lengua es el sitio de mayor ocurrencia (93%) (2,4,6,7). Los casos bucales localizados fuera de este sitio son extremadamente raros (8-14). La literatura revisada por nosotros, muestra únicamente 10 casos localizados en la mucosa bucal y ninguno de ellos ha sido asociado a algún síndrome. Nosotros presentamos aquí un caso de coristoma óseo de la mucosa bucal en un paciente con síndrome de KlippelFeil.

CASO CLINICO

En el mes de mayo de 1997, se presentó un paciente blanco, femenino de 28 años de edad que acudió a la clínica de Cirugía Bucal y Maxilofacial de la División de Estudios de Postgrado de la Facultad de Odontología UNAM. El motivo de la consulta fue la presencia de un aumento de volumen de la región posterior de la mucosa bucal derecha aproximadamente a la altura de los molares, no doloroso, con más de 4 años de evolución y que no ha aumentado de tamaño en ese lapso de tiempo. A la exploración física se observó un aumento de volumen de aproxi-

**Fig. 1.** ASPECTOS HISTOPATOLÓGICOS

A) Vista panorámica de la lesión observe la pared fibrosa (f), tejido óseo (o), y la cavidad (c) donde se identifica médula ósea. H-E, 5x.

B) Otra vista panorámica de la lesión. La flecha señala el tejido óseo, se observa más claramente el tejido hematopoyético. H-E, 5x.

C) Acercamiento de la cápsula fibrosa (f) compuesta por fibroblastos y fibras de colágena. H-E, 10x.

D) Acercamiento del tejido óseo donde se identifican líneas de incremento y lagunas osteocíticas. H-E, 20x.

E) Médula ósea ubicada en la cavidad ósea. H-E, 10x.

F) Detalle del tejido hematopoyético (flechas) donde se observa células vitales hematopoyéticas

HISTOPATHOLOGIST FINDINGS

A) Panoramic view. Observes the fibrous tissue (f), osseous tissue (o) and cavity (c), with bone marrow inside. H-E, 5x.

B) Another panoramic view. The arrow sign osseous tissue. Observes the haemophoyetic tissue. H-E, 5x.

C) Fibrous capsule (f). H-E, 10x.

D) Incremental lines and osteocytes lacuni. H-E, 20x.

E) Bone marrow. H-E, 10x.

F) Haemophoyetic tissue (arrows) shown haemophoyetic vital cells. H-E, 20x.

madamente 0.5 x 0.5cm, a la altura de la línea de oclusión de los molares del lado derecho. A la palpación se identifica masa, bien circunscrita, desplazable, no dolorosa y firme.

Durante el interrogatorio la paciente refiere haberle sido diagnosticado Síndrome de Klippel-Feil. A la inspección el paciente presenta sinostosis de la 1ra a la 3ra vértebras cervicales, campodactilia del 5° dedo de ambas manos, estrabismo congénito. Estos hallazgos clínicos fueron confirmados radiográficamente confirmándose el diagnóstico de Síndrome de Klippel-Feil.

Bajo anestesia local se realizó la remoción total de la lesión. El espécimen se colocó inmediatamente en formalina y posteriormente en formol amortiguado al 10% por 72 hrs para su posterior fijación. La descripción macroscópica mostró un espécimen de 2x1x1 cm, de color café claro, de superficie lisa y brillante, duro, de forma irregular, con zonas hemorrágicas. Al corte se observó cavidad rodeada de tejido duro.

Después del tiempo de fijación se embebió en parafina, para ser cortado en un micrótomos de deslizamiento a 6 micras y ser teñido con Hematoxilina y Eosina. Microscópicamente se observó una lesión cubierta por epitelio escamoso estratificado paraqueratinizado, subyacente al tejido epitelial se identificó tejido conjuntivo fibroso denso bien vascularizado, como se muestra en la Figura 1. La lesión consistió de hueso lamelar maduro, con presencia de osteocitos y líneas de incremento de aspecto normal. En su centro la lesión muestra una cavidad que aloja tejido hematopoyético (médula ósea), por lo que se llega al diagnóstico de coristoma óseo de la mucosa bucal.

DISCUSION

Se presenta un caso de coristoma óseo de tejidos blandos

bucal, localizado en la mucosa bucal derecha. Nuestro caso es una mujer de 28 años de edad con 4 años de evolución. La edad de aparición de estas lesiones va de 12 años, (9) a los 62 años (8), sin embargo de los 10 casos reportados anteriormente por la literatura, 5 sujetos se ubican dentro de la 5a. década de la vida (8,10), nuestro caso no se ajusta a tal situación, ya que la paciente se encuentra en la 3ra década de la vida. Long (8) reportó que no existe predilección por el sexo (8), sin embargo a la fecha de los 10 casos reportados (incluyendo el presente) 6 son mujeres y 4 hombres (8-10).

La etiología de esta lesión se ha asociado, en el caso de coristomas óseos del tercio posterior de la lengua, con anomalías del desarrollo (2) por su cercanía con el foramen caecum (2,11,15). Otros sugieren que los coristomas óseos intrabucal son osificaciones de remanentes de arcos branquiales y/o con desarrollo de células mesenquimatosas (2). Los coristomas óseos de región anterior de la lengua así como de la mucosa bucal han sido referidos como centros de osificación postraumática (8). La historia clínica de nuestro paciente no evidencia antecedentes traumáticos presumiblemente relacionados a la presencia del coristoma óseo.

El aspecto histológico de nuestro caso concuerda con lo previamente reportado, tanto para coristomas óseos linguales como para aquellos localizados en la mucosa bucal: hueso vital, osteocitos, líneas de incremento, presencia de médula ósea (2,4,8,10,11).

Por su parte, el síndrome de Klippel-Feil, es caracterizado por cuello corto, limitación severa del movimiento cervical e implantación baja del pelo de la nuca (2,11,16). El síndrome de Klippel-Feil ha sido asociado a algunas malformaciones craneofaciales: labio y paladar hendido, lengua bifida, incisivo central superior único, y masa óseas en la rama mandibular (17,22). También ha sido reportado presencia de masas óseas anormales en la región cigomática/mandibular en pacientes con síndrome de Klippel-Feil (18,20). En nuestro conocimiento no

había sido reportado con anterioridad la presencia de un coristoma óseo en mucosa bucal en pacientes con síndrome de Klippel-Feil. Los casos reportados previamente relacionados con masas óseas correspondieron a duplicación congénita de la rama de la mandíbula (20,21) y a masas óseas dependientes del arco cigomático (19). Douglas muestra 4 casos de sujetos con Síndrome de Klippel Feil quienes presentaron masas óseas asociadas al arco cigomático, de los cuales en 3 de ellos las masas óseas terminaron libres en la mucosa bucal (19). Nuestro paciente no mostró evidencias clínicas o radiográficas que sugirieran la posibilidad de presentar asociación entre el coristoma óseo de la mucosa bucal y la rama de la mandíbula o región cigomáticomalar correspondiente.

A la fecha no nos es posible hacer cualquier inferencia con respecto a la relación o no entre estas dos entidades, síndrome de Klippel-Feil, y coristomas óseos, dado la limitada cantidad de casos reportados de coristomas óseos de tejidos blandos. Es necesario esperar mayor evidencia para intentar realizar alguna interrelación entre estas dos entidades.

En conclusión, el coristoma óseo bucal es una lesión del desarrollo rara que se presenta entre los 12 y 64 años, siendo más frecuente en la 5ta década de la vida, con ligera predisposición por el sexo femenino, relación Mujeres:Varones es 1.5-1; esto es, por cada coristoma óseo de la mucosa bucal presente en varones existen 1.5 coristomas óseos reportados en mujeres. El coristoma óseo bucal puede presentarse aislado o en sujetos con otra patología de fondo, aunque esta última asociación puede ser casual.

ENGLISH

Osseous choristoma of the oral soft tissue. Case report

GAITÁN-CEPEDA LA, QUEZADA-RIVERA D, RUÍZ-RODRÍGUEZ R. OSSEOUS CHORISTOMA OF THE ORAL SOFT TISSUE. CASE REPORT. MED ORAL 2003;8:220-3.

SUMMARY

Oral osseous choristoma is a rare developmental alteration, their principal localization is nearly to base of the tongue (foramen caecum). The oral mucosa localization of osseous choristoma is extremely rare. At date only 10 cases of oral mucosa osseous choristoma had been reported. In the present paper we reported a new case of oral mucosa osseous choristoma in a Klippel – Feil syndrome patient. A review of available literature was made. We presented a 28 years old female patient who showed into the right oral mucosa, a hard, mobile, and asymptomatic mass, with minimum 4 years of evolution. The histological image showed a lesion constituted by lamellar bone, osteocytes and haematopoietic tissue. The diagnosis of osseous choristoma was made. It is discussed their possible association with Klippel-

Feil syndrome. The osseous choristoma of buccal mucosa is most frequently in fifth decade of the life although is reported between 12-to-64 years old, with a female predisposition.

Key Words: *Choristoma, osseous, oral cavity, oral mucosa.*

INTRODUCTION

Occurrence of osseous lesions of the buccal and intraoral soft tissues is rare. Given the lesion's tumorous nature, normal cellular structure, and presence in an abnormal location, it is presently referred to as an Osseous Choristoma, as suggested by Kroll et al (1). Choristoma is defined as a tumor-like growth arising from primordial cells located in a remote site of its in situ tissue or location (2). Osseous Choristoma is an uncommon alteration of the soft tissues in the oral cavity and has a tumoral composition arising from primordial cells in an abnormal location (1,3,4) as well as having a predilection for the soft tissues of the head and neck (5). The most frequent topographical region is the posterior third of the tongue (93%) (2,4,6,7). Other locations for this lesion to arise are extremely rare (8-14). Review of the literature presently shows only 10 cases of Osseous Choristoma of the intraoral and buccal soft tissues, none of which are associated with any type of syndrome or congenital abnormality. In this report, we present a new case study of a 28-year-old female with an Osseous Choristoma of the buccal mucosa and with a prior diagnosis of Klippel-Feil Syndrome.

CASE REPORT

A 28 year old white Latin female was admitted at Maxillofacial Surgery Department, Postgraduate Division, School of Dentistry, National University of México, in May of 1997 for evaluation of a non painful abnormal swelling in the posterior region of the right oral mucosa. The patient had been aware of the lesion's presence for 4 years during which time she did not notice changes in the size of the lesion. The intraoral examination shown an abnormal swelling, approximately 0.5 x 0.5cm diameter, of the right oral mucosa at occlusal plane. Examination by palpation revealed a smooth, firm, well-circumscribed, mobile, non-painful mass.

During clinical interview, the patient stated having a history of Klippel-Feil Syndrome and a congenital strabismus. Physical inspection and radiographic studies of the cervical region and both hands showed a synostosis of the 1st, 2nd and 3rd cervical vertebrae, polydactyly of the 5th digit of both hands. These clinical findings support of Klippel-Feil Syndrome. The entire tumorous mass was removed under local anesthesia. The specimen was immediately fixed in 10% formaldehyde and later in buffered formaldehyde to postfix time of 72 hours. Macroscopic observation revealed a smooth, 2 x 1 x 1 cm round and brownish calcified specimen. A cystic cavity was observed on cut section. After postfix time, the tissue sample was decalcified and embedded in paraffin. Serial histological slices at 6µ each were made, and then, stained with Hematoxylin and Eosin technique.

Light microscopic observation revealed a lesion covered with

parakeratinized stratified squamous epithelium cells with an underlying layer composed of vascularized, fibrous, dense connective tissue as shown in Figure 1. The lesion is composed of mature lamellar bone, osteocytes and normal incremental lines with a tough outer layer. The specimen has a medullar region consisting of haemophoyetic tissue (bone marrow) inside the cavity's center. With these clinical and histological findings, the definitive diagnosis of Osseous Choristoma of the buccal mucosa was made.

DISCUSSION

A case study of Osseous Choristoma of the right buccal mucosa is presented in a 28 years-old white female with knowledge of the lesion's presence in her oral cavity for the past 4 years. The age range for osseous Choristoma to arise is from 12-to-62 years of age (8,9) with this lesions occurring more frequently in the fifth decade of life (8,10). Long (8) reported no gender preference associated with this lesion. Of the ten cases reported, including this case, this lesion appeared in six females and in four males (8-10).

Osseous choristoma arises more frequently (93%) (2,4,6,7) in the posterior one-third of the tongue nearly to foramen caecum (2,11,15) and has been related to developmental anomalies(2). It has been suggested that the intrabuccal Osseous Choristoma is either an ossification of the branchial arch remnants or is the result of calcified ectopic mesenchymal cells (2). Osseous choristoma of the anterior region of the tongue and the buccal mucosa were thought to appear as a result of posttraumatic ossification (8). The patient has no clinical record of history of trauma to the maxillofacial region. The histological findings of the lesions, i.e. vital bone, osteocytes, incremental lines, and bone marrow, are similar to those previously reported (2,4,8,10,11).

The Klippel-Feil Syndrome is a rare congenital disorder primarily affecting the spine as described by Klippel and Feil in 1912. It is characterized by a short neck, fusion of the cervical spine with C-2 and C-3 most commonly involved, and low dorsal hairline. The patient has restricted mobility of the cervical spine especially with lateral side bending (2,11,16). Another craneofacial anomalies associated with this syndrome include: lip and cleft palate, bifid tongue, a single maxillary central incisor, and an abnormal bony mass in the mandibular ramus and cygomatic arch region (17,22). In previous case studies, the diagnosis of bony mass was made due to the congenital duplication of the bone mass of the mandibular ramus (20,21) or bony mass in the cygomatic arch region 19. Douglas (19) reported four patients with Klippel-Feil Syndrome presenting bony masses in the region of the cygomatic arch. In three of Douglas' cases, the mass protruded freely into the buccal mucosa of the oral cavity (19). Our patient do not show clinical or radiographic evidence of relation between osseous choristoma of oral mucosa and mandibular rami or cygomatic arch.

To date it is not possible to make any inferences with respect to Osseous Choristoma of buccal mucosa in relation to Klippel-Feil syndrome due to the limited number of clinical cases reported. In conclusion, Osseous Choristoma of the buccal

mucosa is a rare development lesion. The known age range for Osseous Choristoma to arise is from 12-to-62 years of age with the lesion occurring more frequently in the fifth decade of life. It has a slightly tendency to occur more frequently in females than males with a ratio of 1.5:1 (f:m), Osseous Choristoma of buccal mucosa can occur as a unique pathology, isolated pathology arising in the buccal mucosa, as well as arise in the presence of another local or systemic disease, even though this association could be inconsequential.

BIBLIOGRAFIA / REFERENCES

1. Krolls SO, Jacowcay JR, Alexander WN. Osseous choristomas (osteomas) of intraoral soft tissues. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1971;32:588-95.
2. Chou L, Hansen LS, Daniels TE. Choristomas of the oral cavity: a review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1991;72:584-93.
3. Maskow BS, Baden E. Gingival salivary gland choristoma. Report of a case. *J Clin Periodontol* 1986;13:720-4.
4. Van der Wal N, Van Der Wall I. Osteoma or condroma of the tongue; a clinical and postmortem study. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1987;16:713-7.
5. Vered M, Lustig JP, Buchner A. Lingual osteoma: a debatable entity. *J Oral Maxillofac Surg* 1998;56:9-13.
6. Supiyaphun P, Sampatanukul P, Aeumjaturapat S, Kerekhanjanarong V, Sastarasadhith V. Lingual osseous choristoma: report of three cases. *J Med Assoc Thai* 2000;83:564-8.
7. Horn C, Thaker HM, Tampakopoulou DA, De Serres LM, Keller JL, Haddad J Jr: Tongue lesions in the pediatric population. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;124:164-9.
8. Long DE, Koutnik AW. Recurrent intraoral osseous choristoma. Report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1991;72:337-9.
9. Hodder SC, MacDonald DG. Osseous choristoma of buccal mucosa: Report of a case. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1988;26:78-80.
10. Romero de León E. Coristoma óseo antral. *Pract Odontol* 1986;7:12-5.
11. Tohill MJ, Green JG, Cohen DM. Intraoral osseous and cartilaginous choristomas: report of three cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1987;63:506-10.
12. Psimopoulou M, Antoniadis K. Submental osseous choristoma: a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 1998;56:666-7.
13. Lin CC, Chen CH, Chen YK, Shen YH, Lin LM. Osseous choristoma of oral cavity-report of two cases and review of the literature. *Kaohsiung J Med Sci* 1998;14:727-33.
14. Dalkis M, Yurdakul RH, Pakdemirli E, Beydemir B. Recurrent osseous choristoma of the masseter muscle: case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2001; 59:836-9
15. Supiyaphun P, Sampatanukul P, Kerekhanjanarong V, Chawakittha P, Sastarasadhith V. Lingual osseous choristoma: a history of eight cases and review of the literature. *Ear Nose Throat J* 1998;77:316-8.
16. McBride WZ. Klippel Feil syndrome. *Am Fam Physician* 1992;45: 633-5.
17. Greipp ME. Klippel Feil syndrome. *Orthop Nurs* 1992;11:13-8.
18. Widgerow AD. Klippel Feil anomaly, cleft palate, and bifid tongue. *Ann Plast Surg* 1990;5:216-22.
19. Douglas PS, Moos KF, Hislop WS: Abnormal bone masses in Klippel Feil syndrome. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1992;30:382-6.
20. Ball IA. Klippel Feil syndrome associated with accessory jaws (distomus). *Br Dent J* 1986;161:20-5.
21. Lawrence TM, McLatchey KD, Fonseca RJ: Congenital duplication of mandibular rami in Klippel Feil syndrome. *J Oral Med* 1985;40:120-6.
22. Chaumien JP, Rigault P, Maroteaux P, Padovani JP, Touzet P. Le soi-disant syndrome de Klippel Feil et ses incidences orthopediques. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1990;76:30-8.

Agradecimientos:

Los autores agradecen al Dr. Barnett Levy por sus valiosas críticas y comentarios al presente escrito, y a la Dra. Lourdes Calderón Boni por la preparación del manuscrito y a la Dra. Cristina Wilson por la traducción del escrito.