

Caso Clínico

Carcinoma ameloblástico de la mandíbula

Angel Lazo-Valladares, Diana Otero

Resumen

El concepto de carcinoma intraóseo primario es exclusivo de la mandíbula y maxila, ya que se origina de componentes odontogénicos. El carcinoma ameloblástico es una lesión sumamente infrecuente, que puede aparecer de *novo* o asociado a una lesión previa, como un quiste odontogénico o un ameloblastoma. El diagnóstico se establece cuando se encuentran elementos histológicos de ameloblastoma, que alternan con áreas de epitelio histológicamente malignas, con independencia de que existan metástasis. Esto lo diferencia del también infrecuente ameloblastoma metastático, en el cual se encuentra un ameloblastoma con histología benigna, que inesperadamente metastatiza. La importancia de esta diferenciación radica en el pronóstico, ya que el carcinoma ameloblástico es una lesión muy agresiva, de crecimiento rápido, que tiende a provocar un gran efecto de masa, que tiene alta tasa de recidiva y mortalidad, contrario al ameloblastoma metastático, caso en que el paciente puede sobrevivir muchos años tras la aparición de la metástasis.

Con el presente caso se ilustran algunos aspectos importantes sobre el comportamiento biológico del ameloblastoma, como su elevado potencial de recurrencia, el daño que puede provocar por extensión directa y ciertas complicaciones metabólicas que, aunque infrecuentes, puede asociar. Además, permite diferenciar clínica e histológicamente la rara transformación maligna que este puede presentar, lo mismo que la importancia de la clasificación adecuada de los carcinomas odontogénicos.

Descriptor: Carcinoma ameloblástico, mandíbula, caso clínico.

Key words: ameloblastic carcinoma, jaw, clinical care.

Recibido: 2 de febrero de 2004

Aceptado: 29 de marzo de 2005

El concepto de carcinoma intraóseo primario es exclusivo de la mandíbula y maxila, ya que se origina usualmente de componentes odontogénicos. El carcinoma ameloblástico es una lesión muy infrecuente, que puede aparecer *de novo* o asociado a una lesión previa, como un quiste odontogénico o un ameloblastoma. El diagnóstico se establece cuando se encuentran elementos histológicos de ameloblastoma que alternan con áreas de epitelio histológicamente malignas, con independencia de que existan metástasis¹. Esto lo diferencia del también infrecuente ameloblastoma metastático, en el cual se encuentra un ameloblastoma con histología benigna, que inesperadamente metastatiza. La importancia de esta diferenciación radica en el pronóstico, ya que el carcinoma ameloblástico es una lesión muy agresiva, de crecimiento rápido, que tiende a provocar un gran efecto de masa y que tanto su porcentaje de recidiva (66% postexcisional) como su mortalidad (60% en 2 años), son sumamente elevados, contrario al ameloblastoma metastático, donde el paciente puede sobrevivir muchos años después de la aparición de la metástasis (Cuadro 1).

Este caso ilustra algunos aspectos relevantes sobre el comportamiento biológico del ameloblastoma, como su elevado potencial de recurrencia, el daño que puede provocar por

Servicio de Anatomía Patológica, Hospital México

Abreviaturas: TAC, tomografía axial computarizada.

Correspondencia: Angel Lazo Valladares, lazoangel@hotmail.com

ISSN 0001-6002/2005/47/3/148-150
Acta Médica Costarricense, ©2005
Colegio de Médicos y Cirujanos

extensión directa y ciertas complicaciones metabólicas que, aunque infrecuentes, puede asociar. Además, permite diferenciar clínica e histológicamente la rara transformación maligna que este puede presentar y la importancia de la clasificación adecuada de los carcinomas odontogénicos, según lo propuesto por Sloomweg y Müller y confirmado en las publicaciones más recientes (Cuadro 2).

Caso clínico

Paciente femenina de 40 años de edad, portadora de ameloblastoma mandibular izquierdo, diagnosticado inicialmente en diciembre de 1988, con 4 resecciones por recidivas (agosto de 1999, octubre de 1999, agosto de 2001 y mayo de 2002). En todas las cirugías se documenta ameloblastoma multiquístico de tipo folicular y plexiforme.

Su último internamiento tuvo lugar en febrero de 2003. El motivo de consulta, como en ocasiones anteriores, consistía en la presencia de una masa mandibular izquierda. La paciente aquejaba además vómitos, astenia, adinamia, hiporexia y sensación febril no cuantificada. Al examen físico se nota una gran masa hemifacial izquierda, con lesión tumoral vegetante en el paladar duro. Durante su estancia hospitalaria se documentan hipercalcemia severa: 15,6 mg/dL (referencia: 8.4-10.2) e hipokalemia 2,9mg/dl (referencia 3.5-4.5). Se realiza T.A.C. y se evidencia masa de gran tamaño, que abarca las fosas infratemporal izquierda e interpterigoidea, con infiltración del seno maxilar.

En la operaciones se encuentra una tumoración gigante de 20 x 10 cm, que compromete la región infratemporal, el arco zigomático, el antro maxilar, el músculo temporal, la pared lateral y posterior de la órbita izquierda, con exposición de grasa orbitaria, pero sin compromiso de las otras de estructuras de la órbita; inferiormente se extiende hasta la región submandibular. Se practicó una resección tumoral, incluyendo la glándula parótida y submandibular, el nervio facial y el hemipaladar óseo izquierdos. Se realizó reconstrucción con injerto miocutáneo, y una traqueostomía por dificultad para la intubación.

Una biopsia transoperatoria de la masa se reportó como carcinoma, y un ganglio yúgulo-digástrico positivo era por metástasis de este. Los márgenes de resección fueron negativos.

La paciente es egresada tras presentar una buena evolución postoperatoria, y se le deja cita control en dos meses. Es en ese momento cuando se documenta nueva masa de gran volumen en región zigomática izquierda, que protruye a través del defecto quirúrgico. Los familiares y la paciente deciden no someterse a más procedimientos y ella fallece el 3 de septiembre de 2003, tras un año y cuatro meses de haberse diagnosticado el carcinoma.

Discusión:

El ameloblastoma es un tumor benigno de maxila y mandíbula, raro en incidencia (constituye menos del 1% de

Cuadro 1. Comparación entre carcinoma ameloblástico y ameloblastoma maligno

Característica	Carcinoma ameloblástico	Ameloblastoma metastásico
Crecimiento	Rápido	Lento
Dolor	+++	-
Efecto de masa	+++	+
Histología	Maligna	Ameloblastoma
Aneuploidía	Frecuente	Rara
Sobrevida	Corta	Variable

Cuadro 2. Clasificación de carcinomas odontogénicos

Tipos	Tumores
1	Carcinoma intraóseo primario exquiste odontogénico
2A	Ameloblastoma maligno
2B	Carcinoma ameloblástico de novo, exameloblastoma o ex quiste odontogénico
3A	Carcinoma intraóseo primario de novo no queratinizante
3B	Carcinoma intraóseo primario queratinizante

los tumores y quistes de dicha región) y reconocido por su elevada tendencia a recurrir localmente después de cirugía conservadora. Salvo algunos estudios que reportan un aumento en la recurrencia para los tipos histológicos de células claras y de células granulares, este factor no se considera importante para dicho comportamiento biológico, como sí su localización y clasificación clínico patológica en: multiquístico, uniquístico y periférico.

La localización es relevante porque como el ameloblastoma infiltra el hueso esponjoso, la cortical ofrece una barrera natural contra su extensión, siendo esta protección más prolongada en la mandíbula, por poseer un hueso cortical más grueso que el de la maxila². Además, el hecho de infiltrar la porción esponjosa implica que con frecuencia el tumor se extiende más allá de lo que aparenta radiológicamente, motivo por el cual es común que recurra si se efectúa resección local limitada.

El otro elemento importante con respecto a su ubicación, es que los tumores del cuerpo de la mandíbula y de la maxila anterior tienen menor riesgo de infiltrar estructuras vitales que aquellos situados en la rama de la mandíbula y en la maxila posterior. Esta última región es muy peligrosa, debido a su proximidad con los elementos contenidos en la órbita, fosa pterigomaxilar y cráneo. Adicionalmente, los ameloblastomas maxilares causan muchas veces menor sintomatología, por lo que suelen detectarse cuando ya presentan extensión extramaxilar, lo que limita las posibilidades de curación y provoca en ocasiones la muerte, por extensión tumoral local².

La clasificación clínico patológica implica tanto la conducta por seguir, como el pronóstico esperado según el tipo de tumor. Así, el multiquistico o clásico intraóseo es sólido, presenta crecimiento infiltrativo y, por su comportamiento, requiere tratamiento más agresivo ², pues tiene un elevado potencial de recurrencia y aunque se sigue clasificando como una neoplasia benigna, algunos autores consideran que se le debería considerar como una con bajo grado de malignidad.

El uniuquistico se refiere a un quiste con revestimiento de células de ameloblastoma, sin infiltración ósea, pues está confinado por tejido fibroso y el periférico se encuentra localizado en gingiva o mucosa alveolar. Ambos pueden ser tratados en forma conservadora y en general tienen muy buen pronóstico con la resección local curativa.

La entidad denominada ameloblastoma maligno ha sido foco de algún grado de confusión e inclusive en textos recientes se encuentran con frecuencia definiciones ambiguas. Esto se debe a que en clasificaciones anteriores se le atribuía a dicho tumor un amplio espectro de lesiones: desde las que presentaban características histológicas benignas que metastatizaban, hasta aquellas cuya recurrencia o metástasis poseían histología maligna. Por lo tanto, numerosos autores han llegado a un consenso y han propuesto clasificarla en dos grupos: el ameloblastoma maligno o metastatizante, que a pesar de exhibir histología benigna metastatiza y el carcinoma ameloblástico, que tiene histología maligna, independientemente de la presencia de metástasis ^{1,3-7}.

El tratamiento de ambas lesiones es quirúrgico, pues aunque el ameloblastoma es potencialmente radiosensible, existen varias razones para evitar el uso de radioterapia en estos tumores: primero, su localización intraósea lo hace resistente a dicha terapia, además existe un riesgo aumentado de desarrollar osteorradionecrosis, y finalmente, hay reportes que describen el desencadenamiento hacia una transformación maligna del ameloblastoma, ya sea en un carcinoma ameloblástico o en un sarcoma post-radiación ².

En el caso expuesto, se mencionaba que durante el último internamiento de la paciente, se documentó una marcada hipercalcemia, y es preciso recordar que esta es la complicación metabólica más frecuente de todas las neoplasias. Los tumores pueden producirla por dos mecanismos: osteolítico local o humoral sistémico. La forma osteolítica local es originada por neoplasias como carcinoma de mama, mieloma o linfoma, y se da por medio de una serie de factores paracrinos que provocan resorción ósea próxima a depósitos esqueléticos del tumor, sin afectar los huesos distantes a sus siembras, mientras que la humoral consiste en un proceso difuso, producido por la secreción de hormonas a la circulación sistémica, es más frecuente (cerca del 80%), y se presenta en carcinomas epidermoides de pulmón y cérvix, carcinoma renal y urotelial.

La hipercalcemia asociada al carcinoma ameloblástico se considera una complicación inusual, puesto que en la bibliografía solo se encuentran 4 casos reportados ¹.

Abstract:

The concept of primary intraosseus carcinoma is exclusive of the mandible and maxilla because it originates from odontogenic components. The ameloblastic carcinoma is a very rare lesion that can appear de novo or arise from a previous lesion as an odontogenic cyst or ameloblastoma. The diagnosis is established when it is found histologic elements of an ameloblastoma together with histologically malignant epithelium, regardless of the presence of metastasis. This makes it different from the more common metastatic ameloblastoma in which the ameloblastoma has benign morphology and unexpectedly gives rise to a metastasis. This difference is of importance because the ameloblastic carcinoma is a very aggressive lesion, of rapid growth that gives mass effect, high recurrence rate and high mortality; while with the metastatic ameloblastoma the patient can survive several years after the metastasis appears.

With this case several important aspects about the biologic behavior of ameloblastomas are discussed, such as its high recurrence rate, its local aggressiveness and certain-metabolic complications that may occur. Besides it illustrates the clinical and histological difference between the rare malignant transformation of ameloblastomas and the importance of its adequate classification.

Referencias:

1. Cox, Darren; Muller, Susan; Carlson, Grant y Murria, Douglas. Ameloblastic carcinoma ex- ameloblastoma of the mandible with malignancy-associated hypercalcemia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000;90:716-22
2. Gardner, David y Denver, Colo. Some current concepts on the pathology of ameloblastomas. *Oral surg Oral Med Oral Pathol Endod* 1996;82:660-9.
3. Lau, Stephen; Tideman, Henk y Wu, PC. Ameloblastic carcinoma of the jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998;85:78-81.
4. Müller, Susan; DeRose Patricia y Cohen Cynthia. DNA ploidy of ameloblastoma and ameloblastic carcinoma of the jaws. *Arch Pathol Lab Med.* 1993;117:1126-1131.
5. Sastre, Jesús; Muñoz, Mario; Naval, Luis y Agrados, Magdalena. Ameloblastic carcinoma of the maxilla: report of a case. *J Oral and Maxillofac Surg* 2002; 60: 102-104.
6. Slootweg P J y Müller H. Malignant ameloblastoma or ameloblastic carcinoma. *Oral Surgery*;1984;57:168-176.
7. Vigneswaran Nadarajah et al. Expression patterns of epithelial differentiation antigens and lectin binding sites in ameloblastomas: a comparison with basal cell carcinomas. *Human Pathology* 1993;24:49-56.