



Tumor dentinogénico de células fantasma. Un tumor odontogénico raro

RESUMEN

El tumor dentinogénico de células fantasma es una neoplasia rara; es la contraparte del quiste odontogénico calcificado. Es localmente invasivo y se caracteriza por islas de células epiteliales sin núcleo denominadas "fantasma", parecidas a los ameloblastomas en un estroma de tejido conectivo maduro. Describimos el caso de un hombre de 31 años de edad, con un cuadro de evolución de dos meses, con aumento de volumen del ángulo izquierdo de la mandíbula y dolor a la masticación. El tratamiento aplicado fue resección amplia con márgenes histológicamente limpios.

Palabras clave: tumores odontogénicos, tumor dentinogénico de células fantasma.

Castillo-Urbe L¹
Suárez-Moran JC²
Alonso-Que HT³
Rodríguez-Delgado NA⁴

¹Médico Radiólogo, adscrito al área de tomografía del centro de interpretación integral diagnóstica, CIID, Laboratorio Médico Polanco.

²Cirujano Maxilofacial. Centro de diagnóstico oral y cirugía maxilofacial. Hospital Ángeles Lomas.

³Médico Radiólogo, adscrito al área de resonancia magnética del centro de interpretación integral diagnóstica, CIID, Laboratorio Médico Polanco.

⁴Médico Radiólogo, subdirectora del área de imagen del Laboratorio Médico Polanco. Avenida San Jerónimo. No. 630, loc HO 13 y 14, Col. La otra banda barrio. México, D.F.

Dentinogenic ghost cell tumor. A rare odontogenic tumor

ABSTRACT

Dentinogenic ghost cell tumor is a rare neoplasm; it is the counterpart of the calcified odontogenic cyst. It is locally invasive and is characterized by islands of epithelial cells without nuclei known as "ghost" cells, resembling ameloblastomas in a stroma of mature connective tissue. We describe the case of a male patient of 31 years of age, with a manifestation of 2 months' evolution, with increased volume of the left corner of the jaw and pain when chewing. The treatment applied was full resection with histologically clean margins.

Key words: odontogenic tumors, dentinogenesis of tumor ghost cells.

Recibido: 5 de mayo 2015

Aceptado: 17 de mayo 2015

Correspondencia: Liah Castillo Uribe
draliah@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Castillo-Urbe L, Suárez-Moran JC, Alonso-Que HT, Rodríguez-Delgado NA. Tumor dentinogénico de células fantasma. Un tumor odontogénico raro. Anales de Radiología México 2015;14:441-445.

ANTECEDENTES

El tumor dentinogénico de células fantasma es una neoplasia rara, es la contraparte del quiste odontogénico calcificado. Es localmente invasivo, caracterizado por islas de células epiteliales sin núcleo denominadas “fantasma”, parecidas a los ameloblastomas en un estroma de tejido conectivo maduro. Puede observarse en cualquier grupo de edad entre los 20 y 90 años, no difiere significativamente la afectación por género; sin embargo, algunos autores refieren que es más frecuente en varones que en mujeres. A los que se localizan en la mandíbula o el maxilar también se les conoce como cetrales o intraóseos; cuando se sitúan en la mucosa alveolar o en tejidos blandos gingivales se refieren como periféricos o extraóseos.^{1,2}

En 1962 Gorl y sus colaboradores describieron, por primera vez, una lesión morfológicamente quística con calcificaciones que fue denominada “quiste odontogénico calcificante”. En 1971 fue reconocido por la Organización Mundial de la Salud e incluido en el listado de neoplasias de origen odontogénico.³ En 1981 Praetorius y su grupo vieron nuevos casos de características morfológicas similares pero con una estructura sólida. Por ello consideraron separarlos en dos tipos de lesiones con células fantasmas: una de naturaleza quística llamado “quiste odontogénico calcificante” (que tiene cuatro subtipos de acuerdo con las variantes morfológicas) y otra neoplasia que denominaron “tumor dentinogénico de células fantasma”. Esta clasificación dualista se adhirió a la Organización Mundial de la Salud en 1992.^{4,5}

En la última edición del 2005 la Organización Mundial de la Salud adoptó un criterio unificado, denominando “tumor odontogénico quístico calcificante” a la forma quística y “tumor dentinogénico de células fantasma” a la forma sólida. También se establece una contraparte maligna:

“carcinoma odontogénico de células fantasma” (Cuadro 1).⁶

CASO CLÍNICO

Hombre de 31 años de edad. Inició su padecimiento actual dos meses antes con dolor al masticar y aumento de volumen del ángulo mandibular izquierdo, con adecuada apertura bucal. Negó antecedentes personales patológicos de importancia. Se efectuó una radiografía panorámica (ortopantomografía) donde se observó una lesión lítica destructiva de patrón geográfico con focos de mayor radiopacidad en el interior y reabsorción o disolución del tercer y segundo molares, así como parcialmente de las raíces del primer molar y mínimamente las del segundo premolar (Figura 1). Por ello se solicitó una tomografía del macizo facial en fase simple y con medio de contraste endovenoso; se corroboró un tumor heterogéneo de componente sólido-quístico, unilocular, de bordes festoneados, de comportamiento expansivo/destructivo en el maxilar inferior que condicionaba rotura cortical, en algunas porciones con componente hiperdenso en el interior; después de la administración de medio de contraste endovenoso hubo reforzamiento heterogéneo que rodeaba y erosionaba al tercer molar. Se observaron ganglios de aspecto normal en los niveles IA, IB, IIA y IIB (Figuras 2 y 3).

Se hizo una adecuada valoración clinicoradiológica y se decidió, como tratamiento de elección, la extirpación de la lesión tumoral; se realizó una resección segmentaria de la mandíbula con reconstrucción y colocación de una placa de titanio, sin incidentes o complicaciones (Figuras 4 y 5). Macroscópicamente la pieza quirúrgica fue descrita como un espécimen producto de la resección segmentaria de la mandíbula del lado izquierdo, que abarcaba desde la superficie del cóndilo articular en su porción superior hasta la cara mesial del primer molar inferior del mismo

Cuadro 1. Tumores odontogénicos. Clasificación de la Organización Mundial de la Salud 2005

Benignos	Malignos
<i>Epitelio odontogénico con estroma fibroso maligno sin ectomesénquima odontogénico</i> a. Ameloblastoma, tipos sólido y multiquistico b. Ameloblastoma, tipos extraóseo y periférico c. Ameloblastoma, tipo desmoplásico. d. Ameloblastoma tipo uniuquistico e. Tumor odontogénico escamoso f. Tumor odontogénico epitelial calcificante g. Tumor odontogénico adenomatoide h. Tumor odontogénico queratoquistico <i>Epitelio odontogénico con ectomesénquima odontogénico (con o sin formación de tejidos duros dentales)</i> a. Fibroma ameloblástico b. Fibrodentinoma ameloblástico c. Fibroodontoma ameloblástico d. Odontoma tipo complejo e. Odontoma tipo compuesto f. Odontoameloblastoma g. Tumor odontogénico quístico calcificante h. Tumor dentinogénico de células fantasma <i>Ectomesénquima odontogénico con o sin inclusión de epitelio odontogénico</i> a. Fibroma odontogénico b. Mixoma o mixofibroma odontogénico c. Cementoblastoma <i>Tumores óseos relacionados</i> a. Fibroma osificante b. Displasia fibrosa c. Displasias óseas d. Lesión central de células gigantes (granuloma) e. Querubismo f. Quiste óseo aneurismático g. Quiste óseo simple	<i>Carcinomas odontogénicos</i> a. Ameloblastoma metastático b. Carcinomas ameloblásticos tipo primario c. Carcinomas ameloblásticos tipo secundario (desdiferenciados) d. Carcinomas ameloblásticos tipo secundario (desdiferenciados), periféricos e. Carcinoma escamoso intraóseo primario tipo sólido f. Carcinoma escamoso derivado de un tumor odontogénico queratoquistico g. Carcinoma escamoso primario intraóseo derivado de un quiste odontogénico h. Carcinomas odontogénicos de células claras i. Carcinomas odontogénicos de células fantasma <i>Sarcomas odontogénicos</i> a. Fibrosarcoma ameloblástico b. Fibrodentinosisarcoma ameloblástico c. Fibroodontosarcoma ameloblástico <i>Otros tumores</i> a. Tumor melanocítico neuroectodérmico de la infancia

lado, medía $7 \times 6 \times 5$ cm. Por la cara vestibular y lingual se apreciaba una lesión multilobulada bien delimitada que expandía corticales; se extendía desde el cóndilo mandibular hasta medio centímetro antes del borde medial, por el borde inferior se distinguía rotura de corticales a expensas del tumor de consistencia dura, color café pardusco que medía $6.3 \times 5.5 \times 4$ cm. Al corte se identificaron áreas de aspecto grisáceo bien delimitadas (Figura 6). Histológicamente correspondió a una neoplasia de estirpe epitelial odontogénica formada por mantos de células

ovoides y poligonales con citoplasma levemente eosinófilo, entre las que se apreciaban grupos pequeños de células fantasma. En algunas zonas la lesión formaba estructuras quísticas revestidas por este mismo tipo de células y en otras varias zonas se identificaban lóbulos de material dentinoide de formas y tamaños variados, rodeados e infiltrados por células epiteliales. El tumor presentó un estroma de tejido fibroso laxo bien vascularizado con focos de infiltrado inflamatorio ocasionales de tipo mixto con predominio linfoplasmocitario. Hacia la periferia se apre-

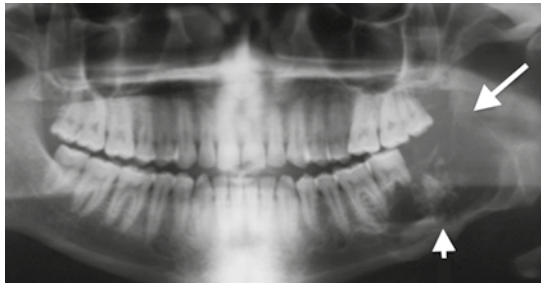


Figura 1. Ortopantomografía. Tumor lítico expansivo y destructivo (flecha) de patrón geográfico con focos de mayor radiopacidad en el interior (cabeza de flecha) por reabsorción del tercer y segundo molares, así como parcialmente de las raíces del primer molar y mínimamente las del segundo premolar.

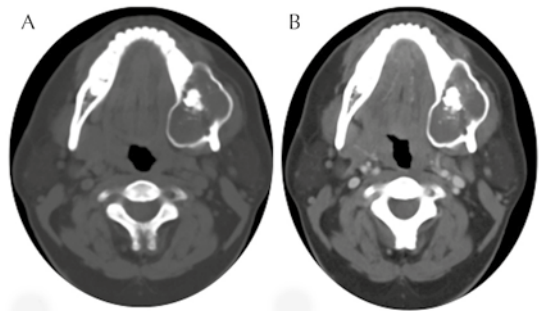


Figura 2. Tomografía en el plano axial. **A)** Fase simple: tumor del maxilar inferior del lado izquierdo, componente sólido-quístico, uniloculado, expansivo y destructivo que muestra una pequeña disrupción de la cortical. **B)** Después de la administración de medio de contraste endovenoso: realce heterogéneo.

ciaban trabéculas de hueso lamelar maduro, sin datos de lesión. El examen del borde quirúrgico mostró hueso lamelar maduro y tejidos dentales libres de alteraciones.

DISCUSIÓN

Los tumores odontogénicos son un grupo heterogéneo de lesiones que van desde hamartomas

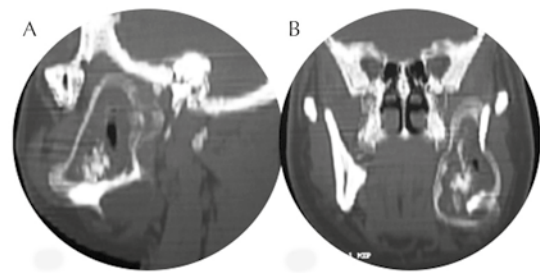


Figura 3. Tomografía en fase simple con reconstrucción multiplanar. **A)** Plano sagital. **B)** Plano coronal: extensión del tumor y contenido hiperdenso en el interior por reabsorción dentaria.



Figura 4. Estereolitografía, modelo de trabajo para la reconstrucción.

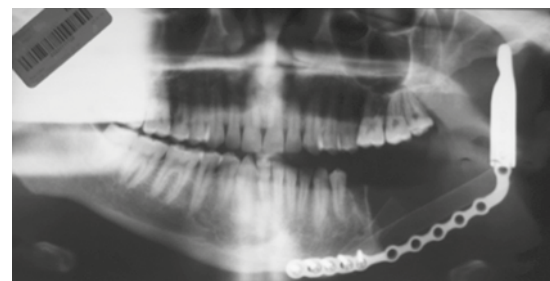


Figura 5. Ortopantomografía con reconstrucción y colocación de una placa de titanio.

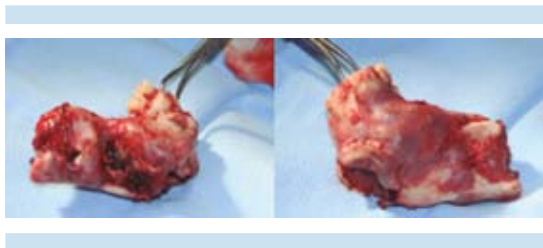


Figura 6. Pieza quirúrgica macroscópica producto de la resección segmentaria de la mandíbula de lado izquierdo; abarcaba desde la superficie del cóndilo articular en su porción superior.

hasta neoplasias benignas o malignas con agresividad variable. Nuestro caso fue clasificado, según los criterios de Organización Mundial de la Salud, como tumor odontogénico de células fantasma. Mientras que los quistes odontogénicos calcificados representan 1% de los quistes de mandíbula menos de 10% de estos son tumores odontogénicos de células fantasma.

Los datos clínicos pueden ser inespecíficos, suele haber expansión mandibular focal con percepción de una tumoración, que pudiera obliterar al seno maxilar o extenderse a los tejidos blandos y presentar un proceso inflamatorio doloroso acompañándose de parestesia local.

Los hallazgos radiográficos son variados, pueden ser radiolúcidos, uni- o multiloculares, de límites bien definidos, con material calcificado radiopaco en variables cantidades o grandes masas que se asocian con odontomas. También podemos encontrar una reabsorción radicular y desplazamientos dentarios.

Histológicamente las células fantasma son un elemento morfológico patognomónico; sin embargo, también se pueden presentar en otras lesiones odontogénicas (odontomas, ameloblastomas, fibroma ameloblástico), aunque no como hallazgo constante. Son células grandes,

esosinófilas, pálidas, que han perdido su núcleo y fueron interpretadas inicialmente como epiteliales queratinizadas. Estudios recientes con inmunohistoquímica revelan positividad para la amelogenina y otras proteínas del esmalte; también se han utilizado Ki-67 como marcador de la proliferación celular y MMP-9 relacionado con la invasión tumoral para diferenciarlos de los carcinomas. Por lo tanto, constituirían células odontogénicas epiteliales con diferenciación ameloblástica que producen material tipo matriz de esmalte acumulado en su citoplasma durante el proceso patológico. El tratamiento es la resección local o la enucleación, además se recomienda vigilancia a largo plazo.⁷⁻⁹

REFERENCIAS

1. Quinn M, Brace M. Dentinogenic ghost cell tumour of the maxilla. *Otolaryngology-Head Neck Surg* 2008;139(4):604-605.
2. Kelles M, Kizilay A, Aydin NA. Dentinogenic ghost cell tumour of mandible: Case report. *Dicle Med J*. 2012;39(3):416-418.
3. Pindborg JJ, Kramer IRH, Torconi H. Histological typing of odontogenic tumours, jaw cysts and allied lesions. Geneva: WHO; 1971. (WHO International histological classification of tumours).
4. Praetorius F, Hjorting-Hansen E, Gorlin RJ, Vickers RA. Calcifying odontogenic cyst. Range, variations and neoplastic potential. *Acta Odontol Scand* 1981;39:227-40.
5. Kramer IRH, Pindborg JJ, Shear M. Calcifying odontogenic cyst. In: Kramer IRH, Pindborg JJ, Shear M, eds. *Histological typing of odontogenic tumors*. 2nd ed. WHO International histological classification of tumors. Berlin: Springer;1992;20-26.
6. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, editors. *Pathology and genetics of head and neck tumours*. WHO Classification of tumors, vol. 9. 3rd ed. Lyon: IARC; 2005.
7. Kim HJ, Choi SK, Lee CJ, Suh CH. Agresive epithelial odontogénico ghost cell tumor in the mandible: CT and RM Imaging findings. 2001;22:175-179.
8. Basmayean K, Moiana L, Olivera C. Odontogenic tumours ghost cell tumors. *Actual Concepts and reports of 10 new cases*. *Odontostomatol*. 2013; 29 (2): 63-72.
9. Li BH, Cho YA, Kim SM, Hong SP, Lee JH. Recurrent odontogénico ghost cell carcinoma (OGCC) at a reconstructed fabular flap: A case report with immunohistochemical findings. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2001;16(5):651-656.