

Caso clínico

Carcinoma ameloblástico

Revisión de la literatura y presentación de caso clínico

Amezcuá-Rosas G.M. (1), Lorelei-Mendoza P. (2), Soto-Avila J.J. (3), Alfonso-Gómez H. (4), Ramírez-Sandoval C.R. (5), Mejorada-Hernández A.G. (6).

(1) Cirujano Dentista especialista en Cirugía Oral y médico de base en el Instituto Dermatológico de Jalisco; (2) Cirujano Dentista Doctorado en Ciencias de la Salud, orientación Socio médica, adscrita al Instituto Regional de Investigación en Salud Pública, CUCS, UDG.; (3) Médico Oncólogo especialista en cirugía de cabeza y cuello y médico de base en el Instituto Jalisciense de Cancerología; (4) Médico Gastroenterólogo candidato a Doctorado en Ciencias de la Educación, adscrito al Departamento de Disciplinas Filosóficas, Metodológicas e Instrumentales CUCS UDG; (5) Cirujano Dentista Doctorado en Ciencias de la Educación, adscrito al Departamento de Odontología Para la Promoción y Preservación de la Salud CUCS UDG; (6) MPSS de odontología en el Instituto Dermatológico de Jalisco.

Resumen

El carcinoma ameloblástico es uno de los tumores odontogénicos malignos muy poco común en el ámbito odontológico, siendo la parte maligna de un ameloblastoma. Existen muy pocos casos reportados en la literatura, reportándose solo 100 casos. Se define como una neoplasia odontogénica maligna que combina características histológicas comunes con el ameloblastoma con atipia citológica independientemente si existe metástasis o no. Ocurre cerca del 1-3 % de todos los tumores odontogénicos. El rango de edad es amplio, pero la media es de los 30 años, tiene predilección en varones y la localización más común es la parte posterior del cuerpo mandibular y rama ascendente. El diagnóstico debe ser radiográfico, clínico e histológico. El tratamiento debe ser agresivo y su pronóstico es pobre. Se reporta un caso de un carcinoma ameloblástico de 12 años de evolución.

Palabras clave: carcinoma ameloblástico, radioterapia, agresivo, maligno y recurrencia.

Summary

The ameloblastic carcinoma is one of the malignant tumors odontogenic so little common in the odontologic ambit, being the malignant part of ameloblastoma. There a few cases reported in literature, it reported only 100 cases. It can be defined as an odontogenic malignancy that combines the histological features of ameloblastoma with cytological atypia independently if exist metastasis or not. It occurs about 1-3% of all odontogenic tumours. The range of age is large, but the average age is 30 years, it has a predilection to male and it's most frequent location is in the mandibular posterior body and ascending ramous. The diagnostic it must to be radiographic, clinic and histology. Treatment has to be aggressive and its prognosis is poor. We report a case of an ameloblastic carcinoma of 12 years of evolution.

Key words: ameloblastic carcinoma, radiotherapy, aggressive, malignant and recurrence.

Introducción

Los tumores odontogénicos malignos son infrecuentes. Sólo se informaron 100 casos en la literatura. Según la OMS, ocurre cerca del 1-3 % de todos los tumores odontogénicos.¹

Probablemente surgen del epitelio del esmalte y de las células ectomesenquimatosas que juegan un papel importante en odontogénesis.²

La clasificación de la OMS de tumores odontogénicos publicada en 2017, divide a los tumores malignos en Carcinomas, Sarcomas y Carcinosarcomas. ameloblástico

El carcinoma ameloblástico (CA) se define como un tumor maligno odontogénico raro que combina las características histológicas de ameloblastoma el cual se constituyen de un retículo estrellado central y una capa

periférica de células epiteliales columnares vacuoladas² con atipia citológica, incluso en ausencia de metástasis.³

El carcinoma ameloblástico tiene un amplio rango de edad de aparición y la edad media es en la tercera década de la vida, aunque se han reportado casos en niños de hasta 12 años.² Tienen ligera predilección por el sexo masculino. Se ha reportado mayor incidencia en personas de clase socioeconómica baja.⁴

La presentación clínica puede variar de un aumento de volumen, a una lesión de aspecto tumoral con grandes dimensiones ($8,5 \pm 4,8$ cm, rango: de 2 a 20 cm)⁵ asociada a destrucción de hueso subyacente, expansión o perforación cortical. La mitad o dos terceras partes de los casos se presentan en la mandíbula, especialmente en la región posterior. Se puede asociar a dolor, crecimiento rápido, trismus, disfonía y movilidad dental.⁶ La duración de los síntomas antes del diagnóstico varía desde un mes a 31 años.⁵

Cuando invade localmente afecta a ganglios linfáticos. En caso de metástasis a distancia, esta tiende a extenderse preferentemente por vía hematológica, y suele afectar pulmones, cerebro, hígado y otros huesos, aunque de manera infrecuente.^{3,12}

El diagnóstico no se puede establecer con la clínica aislada, sino a través de la combinación de los hallazgos clínicos, radiográficos y anatomopatológicos.⁷

Los rasgos histopatológicos incluyen:

- Atipia celular: escasez de diferenciación, alto índice de mitosis, invasión vascular e invasión neuronal.
- Crecimiento de infiltraciones
- Necrosis focal
- Metástasis⁴

El principal diagnóstico diferencial histológico del CA es el ameloblastoma y el craneofaringioma.³

Se han realizado diversos estudios con marcadores de inmunotinción para distinguir el CA del Ameloblastoma. La expresión de la proteína nuclear Ki-67 y p53 se ve aumentada en CA en comparación con el Ameloblastoma.^{8,5}

Existen varias opciones para el manejo de estas lesiones. El tratamiento de elección es la eliminación en bloque

con 2 a 3 cm de márgenes óseos, con el objetivo disminuir la recurrencia en aproximadamente de 15 a 50%. La resección de mandíbula con márgenes más extensos, tiene una tasa de curación casi del 100%. (6 y 3) Después del procedimiento quirúrgico, a menudo hay un defecto mandibular extenso que requiere reconstrucción, la cual se puede realizar mediante injertos de hueso y de transferencia de tejido libre. Para defectos que abarcan más de 6 cm, tienen mayor éxito los colgajos óseos vascularizados con respecto con los avasculares.¹⁰ Recientemente en algunos países como Japón, el modelo de cirugía se realiza mediante el diseño/fabricación asistida por ordenador (CAD-CAM).⁹

Otra opción de tratamiento es la radioterapia. Algunos autores la recomiendan antes de la cirugía, para disminuir el tamaño del tumor. Aunque se discute que la radioterapia y la quimioterapia son de valor limitado. Sin embargo, estos métodos necesitan ser considerados cuando hay una invasión localmente avanzada o metástasis, en casos no aptos para resección quirúrgica.³

Es obligatoria la evaluación periódica del paciente de por vida⁴ ya que puede recurrir localmente en un periodo de 6 meses a 11 años después de la terapia definitiva.^{5,6} Si esto sucede se sugiere radioterapia aunque pone en peligro la osteointegración de los implantes y aumenta el riesgo de osteorradionecrosis secundaria (Chana et al., 2004, Chang et al, 2008; Hanken et al., 2015).¹⁰ En caso de que la radioterapia no funcione, la última opción son cuidados paliativos y control del dolor.¹¹

El factor pronóstico importante es la evolución clínica de la enfermedad, que incluyen su agresividad, la destrucción local y metástasis a distancia. Esta suele ser mortal con una sobrevida media de 2 años.³

Reporte de caso

Paciente masculino de 34 años de edad acude a la Clínica Estatal de Enfermedades de la Mucosa Bucal (CEEMB) en el Instituto Dermatológico de Jalisco “Dr. José Barba Rubio” por presentar un aumento de volumen doloroso en la región de cuerpo y rama mandibular de lado derecho, (Figura 1), con 12 años de evolución. Relata que el dolor era intenso, y no cedía con medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINES). El paciente refiere un crecimiento de la lesión más rápido, posterior a la extracción de O.D. 47, hace 6 años.

Figura 1.
Aspecto clínico extrabucal.



Figura 2.
Aspecto clínico de perfil



Se observa asimetría facial con un aumento de volumen en región del cuerpo mandibular del lado derecho de consistencia dura, que abarca de comisura labial al

ángulo mandibular del lado derecho, la piel que cubre la lesión es de coloración normal. (Figuras 1 y 2)

Intraoralmente se observa una lesión tumoral, de consistencia firme, de color rojo y superficie ulcerada, base infiltrada, forma irregular, con un diámetro de aproximadamente 5 cm. (Figuras 3 y 4)

Figuras 3 y 4.
Aspecto clínico intraoral.



Radiográficamente se observa una lesión radiolúcida multilocular, que abarca desde el cóndilo, apófisis corónides, rama mandibular, ángulo mandibular, cuerpo mandibular, hasta la línea media. Se aprecia reabsorción de corticales óseas y reabsorción radicular de los órganos dentarios 44, 45, 46 y 48. (Fig. 5)

Figura 5.
Ortopantomografía inicial



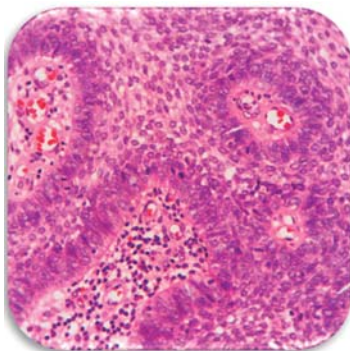
Se realizó biopsia incisional. Se tomó un fragmento de la lesión de aproximadamente 1cm x 1cm y se envió a estudio histopatológico. (Fig. 6 y 7)

Figura 7.
Obtención de muestra.



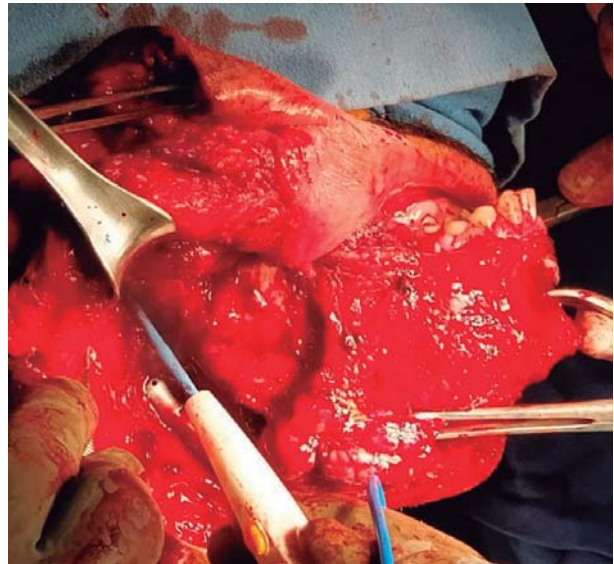
El resultado fue compatible con Carcinoma Ameloblástico y se sugirió nuevo estudio histopatológico de la pieza quirúrgica, posterior a la resección en bloque. (Fig. 8)

Figura 8 .
Fotomicrografía en H&E a un aumento de 40X de la biopsia incisional, donde se observan células en empalizada con núcleos en polarización inversa con atipia celular, dispuestas en un patrón plexiforme.



Se remitió al paciente al Instituto Jalisciense de Cancerología al área de Cirugía de Cabeza y cuello, para plan de tratamiento, el cual consistió en hemimandibulectomía y colocación de placa de titanio. (Figura 11)

Figura 9.
Se observa el corte en la hemimandíbula derecha y se realizó hemostasia de vasos sanguíneos con electro bisturí.



Posterior con impresión 3D se moldea placa 2.4 y se compara con modelo anatómico (Fig. 10 y 11).

Figura 10.
Impresión en 3D de la mandíbula, donde se aprecia lesión osteolítica.



Figura 11.

Reconstrucción con placa 2.4, comparándose con impresión 3D y moldeándose al modelo.

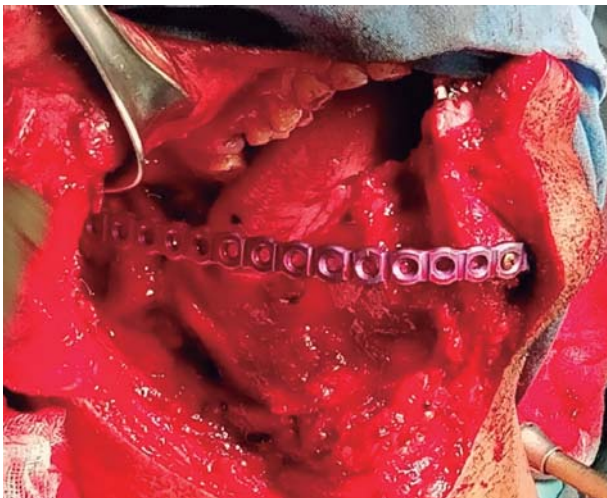


Obsérvese el detalle del cóndilo

Previo colocación de barras de Erich se colocan ligas para fijar oclusión dental del paciente. Se coloca placa y se fija con 3 tornillos de 16 mm en extremo sinfisario (Fig. 12) y se coloca prótesis de cóndilo en extremo distal, se corrobora correcta articulación.

Figura 12.

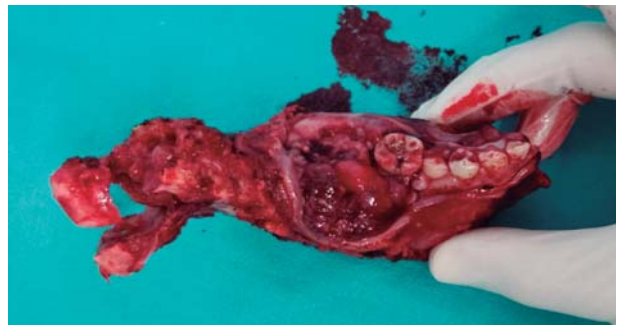
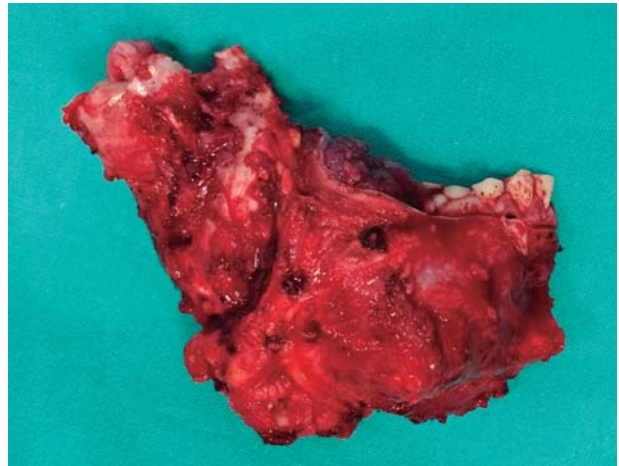
Fijación con 3 tornillos de 16 mm en extremo sinfisario



La muestra tomada se observa una lesión tumoral expansiva en la cortical, más predominantemente en la zona de la rama ascendente mandibular (Fig. 13 y 14).

Figura 13 y 14.

Espécimen obtenido tras la hemimandibulectomía, observe la expansión cortical.

**Figura 15.**

Cierre quirúrgico y sonda nasogástrica (Penrose).



A los 11 meses de seguimiento el paciente niega molestias. En la radiografía panorámica actualizada (Fig. 16), se observa buena osteointegración del implante y aparentemente sin recidiva de la lesión. En las fotografías extraorales resalta la excelente recuperación del paciente. (Fig. 17)

Figura 16.
Radiografía panorámica pos-operatoria a los 11 meses de seguimiento



Figura 17.
Fotografías extraorales, 11 meses después de la cirugía



Discusión

Esta patología es infrecuente; en todo el mundo se ha presentado alrededor de 100 casos de CA ameloblástico. Frecuentemente se confunde con un ameloblastoma. Por lo que es muy importante que se realice el diagnóstico histopatológico complementado con técnicas como la inmunohistoquímica.

Es probable que en el pasado muchos CA ameloblásticos hayan sido diagnosticados como ameloblastomas por el poco conocimiento científico que ha existido acerca de esta entidad y de las pocas herramientas diagnósticas de épocas anteriores. Creemos que una revisión exhaustiva de la muestra y laminillas es la clave para acertar en el diagnóstico.

En la actualidad se sugiere que las anomalías de ácido desoxirribonucleico (ADN) son la base subyacente de la transformación maligna celular. Estos cambios genéticos anormales pueden ocurrir espontáneamente por razones desconocidas o, más raramente, puede ser hereditaria. (3) Coincidimos que el tratamiento de elección será la resección en bloque y revisión periódica de 1 o 2 veces al año de por vida, dependiendo de la extensión, tiempo y agresividad de la lesión. No se eligió como tratamiento la radioterapia o quimioterapia por la respuesta satisfactoria a la cirugía, sin recidiva.

En un estudio que realizó Saluja, T. S. et Al. Estudió 153 casos documentados de 83 artículos científicos desde el 2000 al 2016 para ver el pronóstico de los pacientes de estos artículos revisados, y la conclusión que llegó este autor es que la supervivencia general del paciente con CA ameloblástico depende de la edad del paciente, el sitio de la lesión, el modo de tratamiento y la metástasis. Para un mejor pronóstico, el tratamiento quirúrgico temprano es lo más indicado.

Conclusiones

El CA es una lesión tan infrecuente que muchos médicos la desconocen. Es de vital importancia usar todas las herramientas diagnósticas posibles para poder diagnosticar a tiempo la patología y poderle dar un tratamiento adecuado. También es importante poder trabajar en varias áreas de la medicina, desde Cirujanos dentistas, patólogos bucales, cirujanos orales y médicos oncólogos para brindarle al paciente el mejor diagnóstico, tratamiento y la mejor calidad de vida posible.

Para poder llegar al diagnóstico definitivo se necesita revisión metódica clínicamente, radiográficamente e histopatológicamente, siendo esta última la que va a determinar al último el nombre de la lesión.

El tratamiento radical es lo más indicado y evitar la administración de radioterapia y quimioterapia por su poco valor en el tratamiento.

Referencias bibliográficas

1. Liceaga R, Vinitzky I, Alatorre S, Mosqueda A. Carcinoma Ameloblástico. Revisión de la literatura y presentación de un caso. *Revista Mexicana de Cirugía Bucal y Maxilofacial* 2011; 7 (1): 15-19
2. William R. Kennedy, John W. Werning, Frederic J. Kaye, William M. Mendenhall. Treatment of ameloblastoma and ameloblastic carcinoma with radiotherapy. *Eur Arco Otorhinolaryngol*; 2016 october, vol-273 (10); pp 3293–3297.
3. Braimah, et al.: Ameloblastic carcinoma of the jaws: Review of the literature. *J Dent Allied Sci* 2017; 6: 70-3.
4. Laura Bobillo Cinta y cols., Carcinoma ameloblástico: Revisión bibliográfica de la casuística publicada en los 5 últimos años. *Foros de patología de la URJC* 2008; vol 20: 16: pp1-pp13
5. Adriano M Loyola et al., Ameloblastic carcinoma: a Brazilian collaborative study of 17 cases. *Histopathology*(2016)vol. 69, 687–701.
6. Narikazu Uzawa et al., Primary ameloblastic carcinoma of the maxilla: A case report and literature review. *Oncology Letters*: (2015) 9, 459-467.
7. Isabel Fernández Tresguerres y cols., Carcinoma Ameloblástico. *Revista Reduca*. 2014, 6 (4): 157-163.
8. Cueva Y, Calderón V, Trevejo-Bocanegra A. El uso del contraste para el diagnóstico de ameloblastoma: a propósito de un caso. *Rev. Estomatol Herediana*. 2017 Ene-Mar;27(1):44-50
9. Yuki et al., Spindle cell variant of ameloblastic carcinoma: a case report and literature review. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology and Oral Radiology*, Volume 121, Issue 3, e54 - e61
10. Artur Fahradyan, MD, Lauren Odonon, DDS, Jeffrey A. Hammoudeh, MD, DDS, FACS, and Lori Kathryn Howell, MD. Ameloblastic Carcinoma In Situ: Review of Literature and a Case Presentation in a Pediatric Patient. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2018 may; 1-7
11. Syeda ST, Usman AFK y Hassan M. Secondary Ameloblastic Carcinoma of Mandible with Pulmonary Metastasis. *Journal of the College of Physicians and Surgeons Pakistan* 2018, Vol. 28 (Special Supplement 2 of Case Reports): S117-S119
12. Felipe Fonseca Paiva et al.: Ameloblastic Carcinoma (secondary type) with extensive squamous differentiation areas and dedifferentiated regions. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*, 2015; vol-121 (6): e154-e161
13. Mallika Kishore et al., Ameloblastic Carcinoma: A Case Report. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2015 Jul, Vol-9(7): ZD27-ZD28
14. Inclan A, Rodríguez O, Pérez R, Limonta I. Carcinoma Ameloblástico. *MEDISAN*, 2010; vol 14(9): 2190-2194
15. Sravya Kodati et al., Ameloblastic Carcinomas: A Case Series. *Journal of Clinical and Diagnostic Research* 2016 oct, Vol 10 (10): ZD23-ZD25
16. Yoon, Hye-Jung et al., Ameloblastic carcinoma: an analysis of 6 cases with review of the literatura. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology and Oral Radiology*. 2009 Volume 108, Issue 6, 904 – 913
17. Alexander C, Maleki Z. Ameloblastic carcinoma with metastasis to the parotid gland. *Diagnostic Cytopathology*. 2017;00:1–3.
18. Roy Chowdhury, S.K., Ramen, S., Chattopadhyay, P.K. et al., Ameloblastic Carcinoma of the mandible. *J. Maxillofac. Oral Surg.* (2010) 9: 198-201.
19. Kikuta, S., Furukawa, Y., Hino, K., Nakamura, M., & Kusukawa, J. (Huge ameloblastic carcinoma of the mandible with metastases treated in several different ways. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. (2018).YBJOM-5559; No. of Pages 3: 1-3.
20. Saluja, T. S., & Hosalkar, R. (2018). Reconnoitre ameloblastic carcinoma: A prognostic update. *Oral Oncology*, 77, 118–124.