

Carcinoma Primario Intraóseo y quiste odontogénico. Tres casos clínicos y revisión de la Literatura

Samir Aboul-hosn Centenero¹, Antonio Marí Roig², Pedro Piulachs Clapera², Inma Juárez Escalona¹, Antonio Monner Diéguez³, Arturo Díaz Carandell¹, José Miguel Lluch¹, Josep Pericot Ayats⁴

(1) Residente de Cirugía Maxilofacial. Hospital Universitari de Bellvitge

(2) Doctor en Medicina y Adjunto de Cirugía Maxilofacial. Hospital Universitari de Bellvitge. Profesores Asociados Universidad de Barcelona

(3) Jefe de Sección de Cirugía Maxilofacial. Hospital Universitari de Bellvitge. Director del Master en Implantología de la Universitat Internacional de Catalunya

(4) Doctor en Medicina. Cirujano Maxilofacial. Práctica privada

Correspondencia:

Dr. Samir Aboul-hosn Centenero

C/ Diputació 345, 2º-1ª

08009, Barcelona

Tlf. 609 518571 / Fax 93 2607982

E-mail; samir74es@yahoo.es; 36002sac@comb.es

Aboul-hosn-Centenero S, Marí-Roig A, Piulachs-Clapera P, Juárez-Escalona I, Monner-Diéguez A, Díaz-Carandell A, Miguel-Lluch J, Pericot-Ayats J. Primary Intraosseous Carcinoma and Odontogenic Cyst. Three new cases and review of the Literature. Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2006;11:E61-5. © Medicina Oral S. L. C.I.F. B 96689336 - ISSN 1698-6946

Recibido: 10-12-2004

Aceptado: 24-03-2005

Indexed in:

- Index Medicus / MEDLINE / PubMed
- EMBASE, Excerpta Medica
- Índice Médico Español
- IBECS

RESUMEN

Introducción: Los Carcinomas Intraóseos Primarios Odontogénicos (PIOC) son un raro grupo de tumores malignos con unos estrictos criterios diagnósticos clínicos y anatomo-patológicos. Las diferentes clasificaciones sugeridas para estos tumores y el escaso número de casos descritos en la literatura hacen difícil conocer con exactitud cuantos son los casos reales publicados hasta el día de hoy.

Material y métodos: presentamos tres nuevos casos de PIOC originados a partir de una lesión quística previa que fueron tratados en nuestro centro. Dos en región posterior mandibular que es el lugar de más frecuente aparición, y un tercero en maxilar superior. Explicamos el tipo de cirugía llevado a cabo en cada caso y la reconstrucción estético-funcional utilizada que son dos injertos osteomiocutáneos de peroné y un injerto de hueso de cresta iliaca con posterior colocación de implantes. Se discute la clasificación, el diagnóstico clínico-radiológico, el tratamiento y su supervivencia.

Resultados: en los tres casos se pudo constatar en la anatomía patológica un epitelio celular bien diferenciado acompañando a células carcinomatosas afectando al hueso exclusivamente sin afectación de la mucosa oral circundante ni de tejidos vecinos a la lesión así como ausencia de patología tumoral en otra zona del organismo. Uno de los pacientes falleció por recidiva cervical masiva precoz mientras que los otros dos están libres de enfermedad en la actualidad después de 10 años en uno de ellos y 15 meses en el otro.

Conclusiones: es muy importante el análisis anatomo-patológico de todas las lesiones de características quísticas a nivel maxilar por el riesgo de coexistir con células carcinomatosas. El tratamiento de estos tumores debe ser la práctica de una cirugía agresiva y, en algunos casos, asociados a radio y/o quimioterapia post intervención.

Palabras clave: Carcinoma intraóseo primario, tumor odontógeno, quiste maxilar.

ABSTRACT

Introduction: The Odontogenic Primary Intraosseous Carcinoma (PIOC) are a rare group of malignant tumours with strict clinic and anatomy pathological diagnosis criteria. The different classification suggested for these tumours and the small amount of cases described in literature makes it hard to know exactly how many of the cases published until now are real.

Material and methods: We present three new cases of PIOC originated from a previous cystic lesion that were treated in our Hospital. Two of them in the posterior jaw region where is more frequent, and the third in the upper jaw.

We explain the procedure we used in each case and the aesthetic-functional reconstruction used with two fibula-osteomyiocutaneous free flaps and a bone graft of iliac crest and further placing of implants. The classification, the clinical and radiological diagnosis, the treatment and its survival are discussed.

Results: in all three cases we were able to see in the anatomy pathological study an epithelial, exclusively without surrounding oral mucosa affectation or tissues near the lesion as well as the lack of tumorous pathology in other parts of the body. One of the patients died because of premature massive cervical recidiva while the other two patients are currently free from illness, for ten years one of them and fifteen months the other.

Conclusions: the anatomy pathological study of all of the lesions of cystic characteristics at jaw level is very important because of the risk of coexisting with carcinomatous cells. The treatment of these tumours consists in practising aggressive surgery and, in some cases, radio and/or chemotherapy post intervention.

Key words: *Primary intraosseous carcinoma, odontogenic tumour, jaw cyst.*

INTRODUCCION

Los tumores odontogénicos forman un amplio y heterogéneo grupo tumoral que incluye desde lesiones benignas hasta auténticos carcinomas; estos tumores constituyen menos del 4% de las neoplasias del área bucal y maxilofacial y dentro de este porcentaje, no más del 6% se consideran malignos (1), predominando en estos casos los carcinomas sobre el resto de extirpes tumorales malignas (2). Se ha sugerido un origen a partir de remanentes del tejido epitelial odontogénico (3, 4) (restos epiteliales de Malassez) y han estado sujetos a numerosos cambios taxonómicos desde su primera clasificación por la OMS en 1.971 donde Pinborg acuñó el término de Carcinoma Intraóseo Primario Odontogénico (3). Esta rara entidad tumoral fue descrita por primera vez en 1913 por Loos (5) quien definió la lesión como un "Carcinoma Epidermoide Central Maxilar". Posteriormente han sido varios los autores que han estudiado el número de casos encontrados desde su primera descripción y entre los que destaca la serie presentada por Eversole y Col. (6) de 36 casos revisados.

Debido a la dificultad diagnóstica de esta rara entidad tumoral el número de casos publicados en la literatura hasta la fecha y clasificados como Carcinomas Escamosos Intraóseos Primarios no es uniforme fluctuando entre los veinticuatro casos (7) y los treinta y nueve (8).

En el siguiente artículo presentamos tres casos clínicos de Carcinoma Escamoso Intraóseo originados junto a un Quiste Odontogénico y recogidos entre los años 1994 y 2003 en nuestro centro hospitalario con la finalidad de aportar más datos sobre esta infrecuente patología tumoral y su tratamiento, realizando al mismo tiempo una extensa revisión bibliográfica de lo publicado hasta la fecha sobre esta entidad tumoral.

CASO CLINICO 1

Es remitido a nuestro centro un paciente varón de 49 años tras practicársele la exodoncia de un tercer molar incluido en cuarto cuadrante (Fig. 1) y curetaje de un tejido de granulación a nivel apical y distal de la pieza exodonciada. Como antecedentes personales de interés únicamente es de destacar un hábito tabáquico de 35paq.-año y enólico de 150g/d. En cuanto a los antecedentes familiares destaca el fallecimiento de su padre por cáncer de colon. Los síntomas a la exploración física eran

de dolor e inflamación en región de pieza 48 de varios meses de evolución que no mejoró tras la exodoncia de dicha pieza presentando asimismo un abombamiento de consistencia ósea a la palpación por vestibular de cuarto cuadrante y con una mucosa estrictamente normal a la exploración física.

Tras analizarse el tejido extraído durante la exodoncia de la pieza 48 por el Servicio de Anatomía Patológica es informado como Carcinoma Escamoso junto con células bien diferenciadas. Se realiza un estudio de extensión clínico-radiológico a nivel de cabeza y cuello, donde se constata una lesión neoforativa destructiva en la tomografía computerizada afectando a cuerpo y rama mandibular y múltiples adenopatías cervicales derechas en todos los niveles, a nivel tóraco-abdominal no se evidencia patología neoplásica a distancia siendo la analítica sanguínea general sin alteración de ninguno de sus parámetros.

El caso es discutido en la Unidad Funcional de Cabeza y Cuello (UFCC) de nuestro centro siendo catalogado como un T2N2bM0 y se decide un tratamiento quirúrgico radical junto con un tratamiento radioterápico mediante técnica isocéntrica de tres campos y quimioterapia concomitante.

Se lleva a cabo una mandibulectomía segmentaria desde la pieza 43 hasta la región subcondilea derecha, vaciamiento ganglionar cervical derecho radical modificado, traqueostomía temporal y reconstrucción mediante injerto microvascularizado osteomyiocutáneo de peroné (Fig. 2). La anatomía patológica cataloga a la pieza de Carcinoma Escamoso Queratinizante y afectación de 23 de los 35 ganglios extirpados con invasión extracapsular de los mismos clasificándose como pT2pN2b.

A lo 3,5 meses de la intervención quirúrgica se objetiva recidiva tras realizar nuevo TC cervical por aparición de tumoraciones cervicales compatibles con recidiva masiva en forma de múltiples adenopatías bilaterales. Se discute la posibilidad de realizar un nuevo ciclo de quimioterapia pero se descarta debido a la rápida recidiva masiva, la falta de respuesta al tratamiento y el escaso nivel de tolerancia a la quimioterapia por parte del paciente. El paciente se deriva a curas paliativas y fallece 6,5 meses tras la intervención quirúrgica por recidiva masiva loco-regional.



Fig. 1. Imagen radiolúcida que se introduce en rama mandibular en una ortopantomografía realizada tras la exodoncia de la pieza 48.



Fig. 2. Ortopantomografía de control tras la intervención quirúrgica donde se aprecia el injerto de hueso peroné fijado con miniplacas de titanio a la zona subcondilea derecha y la región parasinfisaria del cuarto cuadrante, así como el bloqueo intermaxilar.



Fig. 3. Pieza 38 incluida y mesializada sobre una imagen radiolúcida en una ortopantomografía previa a la exodoncia de la pieza 38.



Fig. 4. Imagen por Tomografía Computarizada de lesión neoplasia invadiendo la medular ósea e hiperinsuflando la cortical lingual y vestibular del tercer cuadrante.

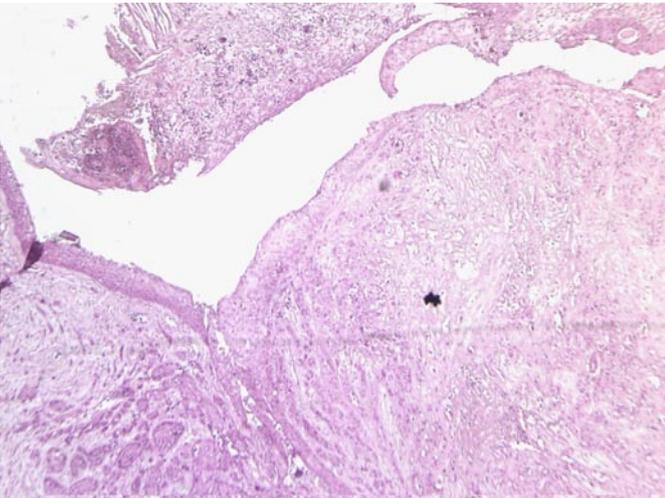


Fig. 5. Estudio anatomopatológico de la lesión que muestra una celularidad atípica con núcleos hiper cromáticos penetrando en profundidad acompañado de una celularidad bien diferenciada en superficie.



Fig. 6. Ortopantomografía postoperatoria que muestra la osteosíntesis mediante miniplacas de titanio del injerto osteomiocutáneo microvascularizado de peroné con la región subcondilea izquierda y la región mentoniana del tercer cuadrante.

CASO CLINICO 2

Acude a nuestra consulta una paciente de 51 años sin antecedentes médicos de interés remitida desde otro centro hospitalario para exodoncia de pieza 38 incluida en mesioversión con imagen sospechosa de quiste folicular (Fig. 3). A la exploración la paciente presenta un abombamiento de consistencia ósea por región vestibular de tercer cuadrante sin afectación de la mucosa oral.

El análisis anatómo-patológico de tejido de granulación extraído junto a las piezas exodonciadas es informado como celularidad atípica compatible con carcinoma escamoso junto con células bien diferenciadas en superficie (Fig. 5). A nivel cervical se palpaba una adenopatía submandibular en el lado izquierdo inespecífica de años de evolución y sin características clínicas de malignidad. Se realiza una Tomografía Computerizada (Fig. 4) que informa de lesión infiltrativa en cuerpo mandibular izquierdo y una tomografía por Emisión de Positrones que no evidencia la presencia de adenopatías cervicales ni en el resto del organismo sugestivas de diseminación tumoral.

El caso es discutido en la UFCC decidiéndose tratamiento quirúrgico y radioterapia concomitante. Las pruebas preoperatorias (Analítica general, electrocardiograma y radiografía de tórax) no muestran ninguna alteración. Se lleva a cabo una mandibulectomía segmentaria desde la pieza 34 hasta la región subcondilea izquierda junto con un vaciamiento ganglionar funcional ipsilateral de cuatro niveles ganglionares cervicales, traqueostomía y reconstrucción con injerto osteomiocutáneo microvascularizado de peroné (Fig. 6). En la anatomía patológica se informa de carcinoma escamoso junto con células bien diferenciadas y ningún ganglio invadido por células neoplásicas de los 23 extraídos catalogándose como pT2pN0 y proceso inflamatorio crónico a nivel de una adenopatía submandibular. En los dos controles realizados hasta 15 meses después, la paciente está libre de enfermedad.

CASO CLINICO 3

Acude a nuestras consultas un varón de 18 años sin antecedentes patológicos de interés remitido por su odontólogo tras extracción del canino del primer cuadrante incluido sin ninguna sintomatología previa a la que se le extrajo junto con la pieza un saco folicular que fue enviado para estudio al Servicio de Anatomía Patológica el cual informó de la presencia de células Escamosas Malignas junto con células bien diferenciadas. En la exploración no presenta ulceración de mucosa oral aunque se aprecia un orificio fistuloso a nivel de la cara vestibular del primer cuadrante que no drena ningún material en el momento de la exploración. En la ortopantomografía se puede ver una imagen de osteolisis en región anterior de primer cuadrante. No presenta adenopatías cervicales a la exploración física ni en la TC.

Se discute el caso en el comité oncológico de nuestro centro donde se decide practicar una hemimaxilectomía parcelaria desde pieza 11 hasta 16 y reconstrucción con injerto libre en monobloque de hueso de cresta iliaca. El paciente sigue controles semestrales los primeros 5 años estando libre de enfermedad tiempo durante el cual se le colocan cuatro implantes para

posicionar una prótesis implantosoportada. A fecha de hoy el paciente lleva 10 años libre de enfermedad tumoral.

DISCUSION

No existe un consenso en cuanto a la edad y el sexo más frecuente en esta patología aunque se cree que la relación hombre/mujer está en torno a 2/1 y la quinta y sexta décadas de la vida (9) como franja de edad más frecuente de aparición.

Pindborg y Cols.(3) en la reunión de la O.M.S celebrada en Ginebra en 1.971, revisada en 1992 por Kramer y Cols. (4) acuñaron el término Carcinoma Intraóseo Primario para una entidad tumoral que se caracteriza por afectar específicamente al hueso en el momento del diagnóstico por lo que se debe descartar la posibilidad de una extensión a partir de tejidos blandos circundantes, senos paranasales, lesiones metastásicas... según esta clasificación de la O.M.S los carcinomas odontogénicos siguen la siguiente clasificación:

1. Ameloblastomas malignos.
2. Carcinoma intraóseo primario.
3. Otros carcinomas originados a partir del epitelio odontogénico incluidos aquellos originados a partir de un quiste odontogénico.

Esta clasificación ha sido modificada en varias ocasiones, en 1982 por Elzay (10) y posteriormente en 1984 por Sloopweg y Muller (11) sugiriendo la siguiente clasificación para los carcinomas odontogénicos:

1. Carcinoma intraóseo primario exquiste odontogénico
2. a. Ameloblastoma maligno.
b. Carcinoma ameloblástico: a partir de un ameloblastoma, un Quiste Odontogénico o bien de novo.
3. Carcinoma Intraóseo Primario: a) Queratinizado
b) No queratinizado

En ambas clasificaciones se habla de un carcinoma intraóseo primario aparecido de novo sin una lesión previa que lo justifique aunque en la segunda clasificación expuesta se habla ya del carcinoma primario intraóseo exquiste odontogénico como una entidad propia; esto conlleva la necesidad de demostrar en el estudio anatómo-patológico la presencia de un epitelio quístico benigno de células bien diferenciadas junto a células carcinomatosas para tener un diagnóstico de certeza de CE intraóseo exquiste odontogénico (8) ya que clínicamente solo puede llegar a sospecharse tras una exploración generalmente marcada por una tumefacción de características inflamatorias sin afectación de la mucosa oral junto con unas imágenes radiológicas de lesión radiolúcida que provoca una osteolisis en forma de una lesión quística atípica, entrando en el diagnóstico diferencial el ameloblastoma y el queratoquiste entre otros (7, 10) .

En cuanto a los casos que hemos presentado, los dos primeros son similares en cuanto a lugar de aparición pero no en lo que se refiere a la diseminación cervical es por eso que en el caso 2 realizamos un vaciamiento cervical "profiláctico" de cuatro niveles mientras que en el caso 1 la afectación ganglionar nos obliga a realizar un vaciamiento ganglionar radical modificando respetando el nervio espinal, la vena yugular interna y el músculo esternocleidomastoideo. El tamaño del tumor en los casos 1 y 2 obliga a realizar una cirugía altamente mutilante

para preservar unos márgenes de seguridad oncológicos apropiados. El colgajo microvascularizado osteomiocutáneo de peroné permite reconstruir tridimensionalmente la hemimandíbula tras la exéresis tumoral manteniendo la funcionalidad y el contorno estético sobre todo en aquellos casos candidatos a la realización de una hemimandibulectomía segmentaria. El hecho de conservar el cóndilo mandibular permite al paciente preservar la articulación temporomandibular cosa que da una mejor movilidad de la arcada de la mandíbula restante y el injerto colocado y también disminuye el riesgo de dolor postoperatorio a corto, medio y largo plazo a nivel de dicha articulación. También es importante valorar la posibilidad de realizar un bloqueo intermaxilar como en el caso 1 y 2 durante 1 o 2 semanas buscando la mejor relación oclusal posible.

El lugar anatómico donde se localiza más frecuentemente este tumor maligno es la región posterior mandibular inferior (8) viéndose en la imagen radiográfica como una lesión radiolúcida uni o multilocular en la mayoría de los casos aunque también se puede ver como una combinación de zonas radiolúcidas y radiopacas en las imágenes radiográficas (7, 10). La sintomatología de dolor e inflamación leve, junto con movilidad de piezas dentarias puede durar largos periodos de tiempo antes de llegar a sospechar el diagnóstico o ponernos sobre la pista de esta entidad tumoral tras ver una imagen radiográfica compatible con una lesión quística en relación con un tercer molar inferior incluido; el retraso en realizar un correcto diagnóstico se sabe que influye negativamente en el pronóstico.

En el caso número 3 llama la atención la rara localización del tumor y su diagnóstico precoz permite realizar la exéresis cuando el proceso tumoral era aun de pequeño diámetro con lo que fue suficiente la realización de una maxilectomía parcelaria para conseguir unos márgenes de seguridad apropiados. El hecho de tratarse de un tumor de pequeño tamaño en maxilar superior sin afectación cervical clínica ni radiológica hizo que se descartara la necesidad de hacer un tratamiento quirúrgico a nivel ganglionar cervical. Tres años después de la intervención quirúrgica estando el paciente libre de enfermedad se lleva a cabo la colocación de una prótesis implanto-soportada que mejoró los resultados funcionales y estéticos de la intervención quirúrgica previa.

Para algunos autores (12) el CE Intraóseo originado a partir de un quiste odontogénico es de peor pronóstico que el originado a partir de otras lesiones de la cavidad oral, otros autores opinan todo lo contrario afirmando que estos tumores son de mejor pronóstico cuando se originan a partir de una lesión quística preexistente (13). Tanto unos como otros afirman que el tratamiento quirúrgico agresivo es la mejor opción terapéutica (9, 12) desde el momento del diagnóstico, sola o en combinación con radioterapia y/o quimioterapia (14,15).

CONCLUSIONES

Consideramos de gran importancia el realizar un estudio anatomo-patológico de todas las lesiones de aspecto o características quísticas encontradas al azar o tras la extracción de una pieza dentaria por la posibilidad de que existan células carcinomatosas.

El tratamiento de elección, siempre que se pueda llevar a cabo una cirugía con fines curativos, es la realización de una exéresis con amplios márgenes de seguridad oncológicos (no menores a 1 cm) asociando un tratamiento radio y/o quimioterápico en función del estudio anatomo-patológico definitivo, y una cirugía reconstructiva que permita obtener unos aceptables resultados funcionales y estéticos siendo el injerto libre microvascularizado osteomiocutáneo de peroné una buena opción reconstructiva por su longitud y baja morbilidad para los casos que afectan a regiones posteriores mandibulares.

BIBLIOGRAFIA

1. Regezi JA, Kerr DA, Courtney RM. Odontogenic tumours; analysis of 706 cases. *J Oral Surg* 1978;36:771-8.
2. Eversole LR. Malignant epithelial odontogenic tumours. *Semin Diagn Pathol* 1999;16:317-24.
3. Pindborg JJ, Kramer IRH, Torloni H, eds. *Histological typing of odontogenic tumours, jaw cysts and allied lesions*. Geneva:Health; 1972. p. 35-6.
4. Kramer IR, Pindborg JJ, Shear M. *The World Health Organisation histological typing of odontogenic tumours. A commentary on the second edition*. *Cancer* 1992;70:2988-94.
5. Morrison R, Deeley TJ. Intra-alveolar carcinoma of the jaw. Treatment by supervoltage radiotherapy. *Br J Radiol* 1964;35: 321-6.
6. Eversole LR, Sabes WR, Lovin S. Aggressive growth and neoplastic potential of odontogenic cysts. *Cancer* 1975;35:270-82.
7. Kaffe I, Ardekian L, Peled M, Machtey E, Laufer D. Radiological features of primary intra-osseous carcinoma of the jaws. Analysis of the literature and report of a new case. *Dentomaxillofacial Radiology* 1998;27:209-14.
8. Suei Y, Tanimoto K, Taguchi A, Wada T. Primary intraosseous carcinoma: review of the literature and diagnostic criteria. *J Oral Maxillofac Surg* 1994;52:580-3.
9. Waldrom CA, Mustoe TA. Primary intraosseous carcinoma of the mandible with a possible origin in an odontogenic cyst. *Oral Surg* 1989;67:716-24.
10. Elzay RP. Primary intraosseous carcinoma of the jaws. *Oral Med Oral Pathol* 1982;54:299-303.
11. Slootweg PJ, Muller H. Malignant ameloblastoma or ameloblastic carcinoma. *Oral Surg* 1984;57:168-76.
12. El-Mofty SK, Shannon MT, Mustoe TA. Lymph node metastasis in spindle cell carcinoma arising in odontogenic cyst. Report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1991;71:209-13.
13. Murillo-Cortes J, Etayo-Perez A, Sebastian-Lopez C, Martino-Gorbea R, Rodríguez-Cortel JM. Primary intraosseous carcinoma arising in a mandibular cyst. *Med Oral* 2002;7:370-4
14. Thomas G, Pandey M, Mathew A, Abraham EK, Francis A, Somnathan T et al. Primary intraosseous carcinoma of the jaw : pooled analysis of world literature and report of two new cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2001;30:349-55.
15. Mosqueda Taylor A, Meneses Garcia A, Ruiz Godoy Ribera LM, Suarez Roa Mde L, Luna Ortiz K. Malignant odontogenic Tumors. A retrospective and collaborative study of seven cases. *Med Oral* 2003;8:110-21.

Agradecimientos: a Marcella Frediani Hayes por su labor de traducción.