

Carcinoma primario intraóseo mandibular derivado de un quiste odontogénico

Primary intraosseous mandibular carcinoma arising from an odontogenic cyst

Denia Morales Navarro,^I Juan Guillermo Sánchez Acuña,^I Carlos Guillermo Camacho Olguín^{II}

^I Facultad de Estomatología. La Habana, Cuba.

^{II} Hospital Universitario "General Calixto García". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: el carcinoma de células escamosas primario intraóseo es una neoplasia maligna poco frecuente.

Objetivo: presentar un caso clínico de un carcinoma primario intraóseo derivado de un quiste odontogénico en las regiones del cuerpo a la rama mandibular izquierdas.

Caso clínico: acude a consulta paciente masculino de 68 años quien refiere una "molestia" en la mandíbula. Al examen bucal se detecta expansión cortical a nivel del 37. Se realiza estudio de ortopantomografía donde se observó un área radiolúcida con borde definidos, y bajo la impresión diagnóstica de quiste residual se efectúa curetaje y estudio histopatológico, que confirma lo sospechado. Al cabo de unos 4 meses el paciente acude nuevamente refiriendo dolor muy intenso en la región del ángulo mandibular con ligera parestesia del labio inferior izquierdo que se asociaba al examen físico facial, con edema geniano bajo y submandibular, y al examen bucal con movilidad anormal ósea mandibular izquierda. Se realiza ortopantomografía donde se observa imagen radiolúcida de bordes irregulares, poco precisos, y fractura patológica mandibular. Se decide inmovilización y toma de muestra para biopsia, que informa un carcinoma epidermoide moderadamente diferenciado, por lo que se realiza tratamiento quirúrgico radical con manejo del cuello, más radioterapia y quimioterapia posoperatorias.

Conclusión: la transformación en un carcinoma primario intraóseo a partir de un quiste residual es una entidad infrecuente en la región maxilofacial. El diagnóstico en el caso presentado se realizó por exclusión. La sintomatología de dolor intenso y parestesia fueron elementos clave en la sospecha diagnóstica. El enfoque oncológico mediante cirugía radical con manejo del cuello, radio y quimioterapia permitieron el control loco-regional.

Palabras clave: neoplasias maxilomandibulares; carcinoma de células escamosas; quistes óseos; mandíbula.

ABSTRACT

Introduction: primary intraosseous squamous cell carcinoma is an infrequent malignant neoplasm.

Objective: present a clinical case of primary intraosseous carcinoma arising from an odontogenic cyst in body regions to the left mandibular branch.

Clinical case: a 68-year-old male patient presented with "discomfort" in his mandible. Oral examination revealed cortical expansion at the level of 37. Orthopantomography showed a radiolucent area with definite borders. Curettage and histological testing confirmed the preliminary diagnosis of residual cyst. Some four months later the patient presented again with very intense pain in the mandibular angle region with slight paresthesia of the left lower lip area associated on physical facial examination with lower and submandibular genian edema, and on oral examination with abnormal left mandibular bone mobility.

Orthopantomography revealed a radiolucent image of irregular, imprecise borders and pathological mandibular fracture. It was decided to immobilize and take a sample for biopsy, which reported moderately differentiated epidermoid carcinoma. Therefore, radical surgical treatment was performed with neck management plus postoperative radiotherapy and chemotherapy.

Conclusion: evolution of a residual cyst into a primary intraosseous carcinoma is an infrequent condition in the maxillofacial region. In the case herein presented diagnosis was made by exclusion. The symptoms of intense pain and paresthesia were crucial to the preliminary diagnosis. Application of an oncological approach based on radical surgery with neck management and radio- and chemotherapy resulted in local-regional control.

Keywords: maxillomandibular neoplasms; squamous cell carcinoma; osseous cysts; mandible.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma de células escamosas intraóseo primario es una neoplasia maligna poco frecuente. Se define como el carcinoma que surge dentro de los maxilares a partir del epitelio odontogénico residual o de un quiste o tumor odontogénico preexistentes.¹

Este carcinoma fue descrito por primera vez por *Loos* en 1913 como un carcinoma epidermoide central de la mandíbula. En 1948 se cambió el nombre a carcinoma epidermoide intraalveolar. Posteriormente se denominó carcinoma epidermoide intraalveolar primario en 1969. La OMS aprobó el término "carcinoma odontogénico intraóseo primario" en 1972. *Elzay* modificó la clasificación de la OMS y *Slootweg* y *Müller* modificaron ligeramente la de *Elzay* en 1984 por considerar diversos factores causales. *Waldron* y *Mustoe* completaron la clasificación con la adición del carcinoma mucoepidermoide intraóseo como un cuarto tipo de carcinoma de células escamosas intraóseo primario. Por último, en la nueva clasificación de la OMS publicada en 2005, puede subclasificarse como: (i) un tumor sólido que invade espacios medulares e induce la resorción ósea, (ii) carcinoma epidermoide derivado de un revestimiento odontogénico queratinocítico o de otros quistes odontogénicos y (iii) carcinoma epidermoide asociado con tumores odontogénicos epiteliales benignos.²

Al ser una patología maligna muy infrecuente en los maxilares, el objetivo de este trabajo es a presentar un caso de carcinoma primario intraóseo derivado de un quiste odontogénico en las regiones del cuerpo a la rama mandibular izquierdas.

CASO CLÍNICO

Acude a consulta externa de Cirugía Maxilofacial del Hospital Universitario "General Calixto García" paciente masculino de 68 años, con hábito asociado de tabaquismo, quien refiere tener una "molestia" en la mandíbula. Al examen bucal se detecta que es un desdentado total rehabilitado protésicamente con la presencia de expansión cortical a nivel del 37. Se decide realizar un estudio de ortopantomografía, donde se detecta un área radiolúcida, bien delimitada desde el ángulo mandibular hasta región anatómica del 36, con ausencia clínica de los dientes de la zona, que fueron extraídos años atrás. Se realiza curetaje y estudio histopatológico de la lesión, que informa un quiste odontogénico, que interpretamos como residual.

Al cabo de unos 4 meses el paciente acude nuevamente quien refiere dolor muy intenso en la región del ángulo mandibular con ligera parestesia del labio inferior izquierdo que encontramos asociados, al examen físico facial, con edema moderado de la región geniana baja y submandibular, blando, normocoloreado, de bordes imprecisos; y al examen bucal con movilidad anormal ósea mandibular izquierda. En la ortopantomografía se observa imagen radiolúcida de bordes irregulares, poco precisos, desde la cercanía de la escotadura sigmoidea hasta la región del 36, con densidad ósea variable en la periferia, delgado grosor de hueso basal residual y fractura patológica en cuerpo mandibular izquierdo con desplazamiento en el eje horizontal del segmento proximal ([Fig. 1](#)).

Se decide abordar la zona osteolítica mandibular para la toma de biopsia (incisional), más fijación de las prótesis del paciente adaptadas para obtener inmovilización máxilo-mandibular transitoria ([Fig. 2](#)).



Fig. 1. Ortopantomografía. Obsérvese la poca altura mandibular en cuerpo y ángulo izquierdos, más la fractura mandibular patológica.



Fig. 2. Inmovilización máxilo-mandibular transitoria.

Posteriormente, el estudio histopatológico informa carcinoma de células escamosas moderadamente diferenciado e infiltrante. Se realizan otros estudios clínicos como rayos X de tórax y ultrasonido abdominal para descartar la presencia de otro primario y excluir una posible metástasis mandibular, no detectándose otra neoplasia. Se decide el tratamiento quirúrgico bajo anestesia general con disección radical de cuello modificada (Fig. 3), más hemimandibulectomía izquierda con desarticulación transcervical; con radioterapia y quimioterapia posoperatoria concurrentes. El paciente cursa con 8 meses de posoperatorio sin presentar recurrencia tumoral.

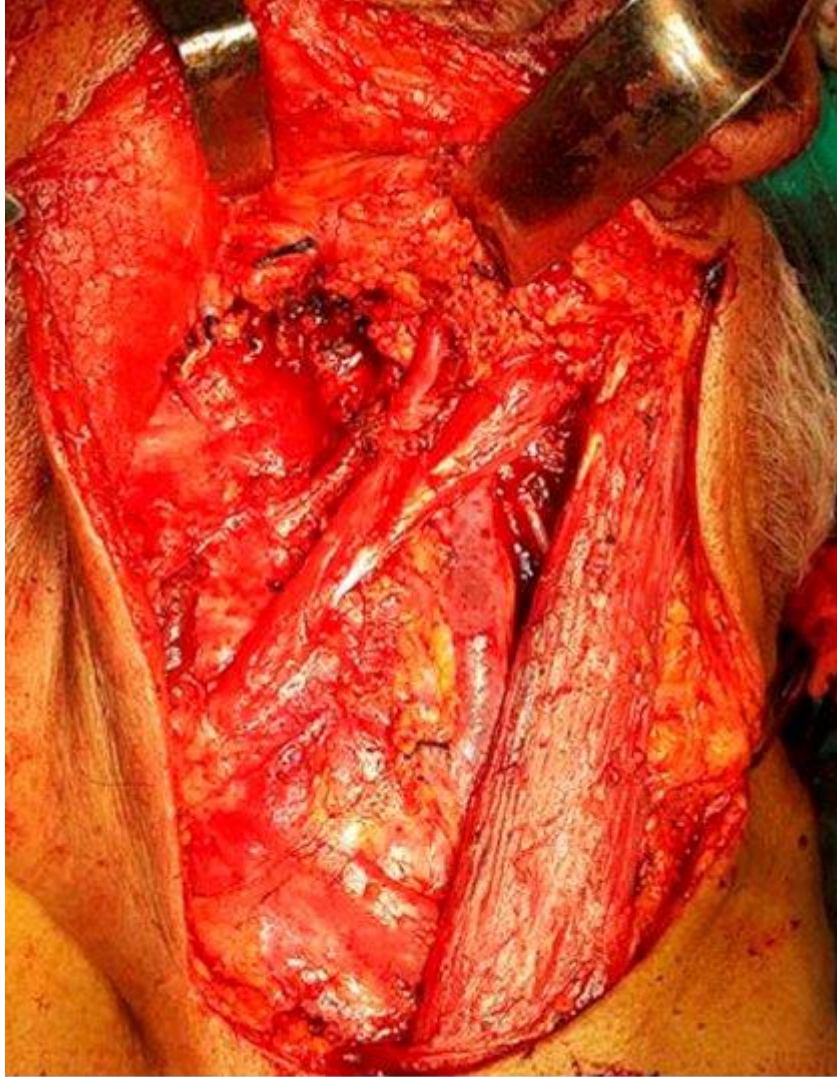


Fig. 3. Vista del lecho quirúrgico resultante del vaciamiento cervical y la hemimandibulectomía.

DISCUSIÓN

Al analizar el agente causal del carcinoma primario intraóseo coincidimos con *Adachi*,³ quien considera que sigue sin estar claro. Se puede derivar de la transformación directa del epitelio odontogénico, en particular los restos epiteliales odontogénicos, como los de *Malassez*, del interior del hueso alveolar después de la pérdida de dientes o de restos de la lámina dental y del epitelio reducido del esmalte que rodea un diente no erupcionado o impactado. *Araújo*⁴ expone que en el análisis de 116 casos notificados de carcinoma primario intraóseo surgidos de quistes odontogénicos, el tipo de quiste más observado fue residual/radicular con 70 casos, seguido por el dentígero con 19, el tumor odontogénico queratinizante con 16 casos, 1 caso de periodontal lateral, y 9 casos no clasificados. La transformación maligna de los quistes odontogénicos se estima que es entre 0,13 % y 2 %. *Laiqing*⁵ informa un paciente con carcinoma de células escamosas intraóseo primario desarrollado a partir de un tumor odontogénico queratinizante y *Lukandu*⁶ notifica otro con igual origen, que surgió en un plazo de menos de 2 años

después del primer diagnóstico. Nuestro caso clínico tuvo como punto de partida para el carcinoma primario intraóseo mandibular, un quiste odontogénico residual.

En el análisis de la patogenia, los factores responsables de la transformación maligna de la membrana quística de los quistes odontogénicos siguen siendo poco claros. El más común puede ser un estímulo inflamatorio crónico con un cofactor genético o sin este que predisponga y que induzca la transformación neoplásica. Se presume que se originan en tejidos que están inflamados crónicamente, y se considera que es necesario un microambiente inflamatorio para promover la progresión a la malignidad, sin embargo, aún no se han establecido los mecanismos precisos.³ El paciente antes del diagnóstico de malignidad recibió la enucleación de un quiste sin complicaciones inmediatas, con aparente exéresis completa de la lesión, con buena cicatrización de la mucosa alveolar, por lo que no estamos seguros de cómo pudo haber influido la fase inflamatoria del proceso de regeneración hística en la carcinogénesis observada.

Se han establecido condiciones para llegar al diagnóstico: i) ausencia de otro tumor primario en las radiografías de tórax (para descartar el carcinoma metastásico). El diagnóstico del carcinoma intraóseo primario siempre debe ser confirmado por exclusión; ii) ausencia de una úlcera en la mucosa bucal relacionada con el tumor; y iii) evidencia histopatológica de transición del revestimiento epitelial en carcinoma de células escamosas.³ Estas fueron condiciones cumplidas por nuestro caso clínico.

Para *Yükse*⁷ el diagnóstico se basa en las evidencias que muestran que el tumor no se originó a partir de una metástasis a distancia de otro tumor primario o resultó de la invasión de un cáncer bucal. *Nawale*⁸ considera que la enfermedad metastásica de los maxilares es muy poco común y representa aproximadamente el 1 % de todas las neoplasias malignas de la mandíbula. Según *Ca*⁹ los cirujanos a menudo tienen poca experiencia con los carcinomas metastásicos mandibulares, por lo tanto, la mayoría de estos tumores se consideran erróneamente como nuevos crecimientos primarios hasta que el examen histopatológico revela su verdadera naturaleza metastásica. *Farooq*¹⁰ expresa que aunque no son usuales, las metástasis del carcinoma renal de células claras en la cabeza y el cuello se han identificado en el hueso mandibular. Es la tercera neoplasia más frecuente que produce metástasis en la región precedida solamente por el cáncer de mama y pulmón. *Shah*¹¹ presenta un caso de carcinoma de células renales metastásico a la mandíbula. Todo ello reafirma la idea de la necesidad de excluir la posibilidad de una metástasis a mandíbula, en la búsqueda del diagnóstico certero en un carcinoma primario intraóseo, como se realizó en el caso clínico.

*Adach*³ considera que el carcinoma intraóseo primario se produce en un amplio rango de edades (entre 1,3 y 90 años), con una edad media estimada de 60,2 años. La incidencia es mucho mayor en los hombres que en las mujeres y *Geetha*¹² expresa que se observa una razón hombre-mujer de 2,5:1. Estas características son coincidentes con el caso clínico presentado, que se trata de un hombre de 68 años. En cuanto al cuadro clínico, el dolor es la característica de presentación más frecuente, seguida por la inflamación mandibular y los trastornos sensoriales. El trismo y la desviación de la mandíbula debido a la infiltración muscular también son síntomas comunes.¹² Se ha encontrado más en la región molar-rama de la mandíbula. Los síntomas clínicos recurrentes son inflamación, dolor/dolor de muelas y crecimiento de la lesión. Estos síntomas iniciales son seguidos habitualmente por trismus, entumecimiento del nervio y el músculo con invasión mandibular.³ *Ray*¹³ expone que el diagnóstico debe ser evocado en presencia de inflamación dolorosa y síntomas nerviosos. Sin embargo *Vescov*¹⁴ expone que la parestesia del labio y barbilla, es bastante frecuente en tumores de las glándulas salivales y metastásicos pero no en los tumores primarios de los maxilares. En nuestro paciente la localización de la lesión fue en la región molar-rama mandibular

y los signos y síntomas fundamentales fueron el dolor, la inflamación y la parestesia.

Para tratar la fractura mandibular patológica fue necesaria la fijación máxilo-mandibular mediante la adaptación protésica, con la ayuda del servicio de Prótesis, en la búsqueda de inmovilización y alivio del dolor a la espera del resultado histopatológico y la definición de la conducta terapéutica.

El tratamiento es quirúrgico y, como cualquier otro cáncer, debe ser suficiente para curar el cáncer.¹⁵ Para *Naruse*¹⁶ el tratamiento debe ser similar al del cáncer bucal con T3N0. *Ba*¹⁷ considera que el tratamiento de pacientes con carcinomas a partir de quistes ha variado de la escisión local del bloque a una resección radical, con radiación o quimioterapia adyuvante o sin estas. *Sah*¹⁸ expresa que el tratamiento más aceptado es la cirugía radical con resección adecuada. La radioterapia y la quimioterapia se utilizan como terapia adyuvante/paliativa en casos de infiltración del nervio. En el caso presentado se optó por una exéresis quirúrgica radical, más manejo del cuello y radioterapia con quimioterapia posoperatoria.

De acuerdo con estudios anteriores, el pronóstico es bastante pobre, con tasas de supervivencia a 5 años que van desde el 30 % al 40 %.¹⁷ *Wenguang*¹⁹ expone que *Bodner* revisó 96 artículos y contabilizó 116 casos que mostraron tasa de supervivencia global del 62 % a los 2 años y el 38 % a los 5 años. Para *Geetha*¹² la enfermedad es rara por lo que el pronóstico es difícil de estimar y se debe dar importancia a un diagnóstico precoz para brindar el tratamiento adecuado a la mayor brevedad. Aunque el paciente se encuentra en el octavo mes de posoperatorio sin presentar recurrencia tumoral, con seguimiento estricto, consideramos que tiene un pronóstico reservado.

La transformación en un carcinoma primario intraóseo a partir de un quiste residual es una entidad infrecuente en la región maxilofacial. El diagnóstico en el caso presentado se realizó por exclusión. La sintomatología de dolor intenso y parestesia fueron elementos clave en la sospecha diagnóstica. El enfoque oncológico mediante cirugía radical con manejo del cuello, radio y quimioterapia permitieron el control loco-regional.

Conflicto de intereses

El autor no declara conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Alotaibi O, Al-Zaher N, Alotaibi F, Khoja H, Qannam A. Solid-type primary intraosseous squamous-cell carcinoma in the mandible: Report of a rare case. *Hematol Oncol Stem Cell Ther.* 2016;9(3):118-22.
2. Saxena C, Aggarwal P, Wadhwan V, Bansal V. Primary intraosseous squamous cell carcinoma in odontogenic keratocyst: A rare entity. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2015;19(3):406.

3. Adachi M, Inagaki T, Ehara Y, Azuma M, Kurenuma A, Motohashi M, et al. Primary intraosseous carcinoma arising from an odontogenic cyst: A case report. *Oncol Lett.* 2014;8(3):1265-8.
4. Araújo JP, Kowalski LP, Rodrigues ML, de Almeida OP, Lopes Pinto CA, Abreu Alves F. Malignant Transformation of an Odontogenic Cyst in a Period of 10 Years. *Case Rep Dent.* 2014;2014:762969.
5. Laiqing X, Guangning Z, Jingjing L, Hongbing W, Yuanyuan L, Wenhao G. Keratocystic odontogenic tumor with malignant transformation: a case report. *Hua Xi Kou Qiang Yi Xue Za Zhi.* 2015;33(6):660-2.
6. Lukandu OM, Micha CS. Primary intraosseous squamous cell carcinoma arising from keratocystic odontogenic tumor. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2015;120(5):e204-9.
7. Yüksel Aslier NG, Erdağ TK, Demirdöver C, Sarıoğlu S, İkiz AO. Primary intraosseous squamous cell carcinoma of the mandible. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg.* 2014;24(4):225-9.
8. Nawale KK, Vyas M, Kane S, Patil A. Metastatic tumors in the jaw bones: A retrospective clinicopathological study of 12 cases at Tertiary Cancer Center. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2016;20(2):252-5.
9. Cai Z, Zhu C, Wang L, Zhu L, Zhang Z, Zhu H, et al. A retrospective study of six patients with mandibular metastatic carcinoma. *Oncol Lett.* 2016;11(6):3650-4.
10. Farooq S, Nadaf A, Beigh A, Khuroo M, Bhat N, Nazir N. Metastatic lesions: A diagnostic dilemma-retrospective study, Srinagar, Jammu and Kashmir, India. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2016;20(2):256-60.
11. Shah A, Jahan S, Najjar L, Hassan S, Mohammad M. Metastatic clear cell variant of renal cell carcinoma of the mandible: Review and case report. *Ann Maxillofac Surg.* 2016;6(1):144-7.
12. Geetha P, Avinash Tejasvi ML, Babu BB, Bhayya H, Pavani D. Primary intraosseous carcinoma of the mandible: A clinicoradiographic view. *J Can Res Ther* [serial online]. 2015 [cited 2016 Sep 19];11:651. Available from: <http://www.cancerjournal.net/text.asp?2015/11/3/651/140814>
13. Ray AC, Foletti JM, Graillon N, Guyot L, Chossegros C. De novo (type 3) primary intraosseous carcinoma of the jaws. *Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale.* 2016;117(6):411-20.
14. Vescovi P, Giovannacci I, Ferrari S, Lanfranco D, Corradi D, Manfredi M, et al. Massive mandibular destruction and alveolar nerve infiltration without lower lip paresthesia in primary intraosseous carcinoma: report of two cases and critical appraisal of diagnostic criteria. *Quintessence Int.* 2015;46(4):329-38.
15. Boni P, Sozzi D, Novelli G, Pagni F, Valente G, Bozzetti A. Primary Intraosseous Squamous Cell Carcinoma of the Jaws: 6 New Cases, Experience, and Literature Comparison. *J Oral Maxillofac Surg.* 2016;74(3):541-6.

16. Naruse T, Yanamoto S, Sakamoto Y, Ikeda T, Yamada SI, Umeda M. Clinicopathological Study of Primary Intraosseous Squamous Cell Carcinoma of the Jaw and a Review of the Literature. J Oral Maxillofac Surg. 2016;74(12):2420-7.
17. Bai MR, Shen T, Chen Y, Geng N. Primary intraosseous squamous cell carcinoma in pre-existing keratocystic odontogenic tumor: A case report and literature review. Mol Clin Oncol. 2016;4(2):187-90.
18. Sah K, Chandra S, Grover N, Gupta S. Photoclinic. Arch Iran Med. 2014;18(2):135-6.
19. Wenguang X, Hao S, Xiaofeng Q, Zhiyong W, Yufeng W, Qingang H, et al. Prognostic Factors of Primary Intraosseous Squamous Cell Carcinoma (PIOSCC): A Retrospective Review. PLoS One. 2016;11(4):e0153646.

Recibido: 19 de octubre de 2016.
Aprobado: 30 de octubre de 2017.

Denia Morales Navarro. Facultad de Estomatología. La Habana, Cuba. Correo electrónico: deniamorales@infomed.sld.cu