

Presentación inusual de carcinoma odontogénico de células claras: Reporte de caso

An Unusual Presentation of Clear Cell Odontogenic Carcinoma: Case Report

Lida Velazque Rojas DDS, MSc¹; Carlos Alonso Claudio DDS, MSc, PhD²; Roger Pfuro Vetancur³

1. Especialista en Radiología Bucal y Máxilo facial, Universidad de São Paulo Baurú-Brasil. Especialista en Endodoncia, CPO UNINGA, Baurú-Brasil. Máster en Ciencias Odontológicas Aplicadas, Universidad de São Paulo, Baurú-Brasil. Docente de la Universidad de San Antonio Abad del Cusco, Perú.
2. Doctor en ciencias: Salud Pública, Universidad Nacional de San Agustín de Arequipa, Perú. Docente de la Universidad de San Antonio Abad del Cusco, Perú.
3. Alumno de odontología de la Universidad de San Antonio Abad del Cusco, Perú.

Autor para correspondencia: Dra. Lida Velazque Rojas – lidacionn@hotmail.com / lelitavelazque@usp.br

Recibido: 19-II-2016

Aceptado: 3-III-2016

Publicado Online First: 10-III-2016

DOI: <http://dx.doi.org/10.15517/ijds.v0i0.23484>

RESUMEN

El carcinoma odontogénico de células claras (COCC) es una neoplasia maligna poco frecuente de comportamiento agresivo y variable que se localiza principalmente en la parte anterior de la mandíbula, en menor porcentaje en maxila, con predilección en el sexo femenino entre la quinta y séptima década de vida. Histológicamente se constituye por redes de células con citoplasma claro y eosinófilo, rico en glucógeno, rodeadas de bandas de colágeno, puede presentar metástasis local o a distancia, altamente recurrente, por lo que se debe incluir el seguimiento a largo plazo del paciente y diferenciar de otras patologías con células claras. Se reporta el caso de un paciente masculino de 52 años de edad, con una lesión mixta de presentación inusual que abarca la región maxilar, zigomática, orbitaria y cavidad nasal derecha, sin afectación de ganglios linfáticos regionales, ni metástasis aparente.

PALABRAS CLAVES

Carcinoma odontogénico de células claras; Células claras; Patrón bifásico odontogénico.

ABSTRACT

Clear cell odontogenic carcinoma (CCOC) is a uncommon aggressive neoplasm of variable performance, which is primarily located in the mandibular anterior region, to a lesser extent in the maxilla, with prevalence in women between the fifth and seventh decades of life. Histologically it is constituted by networks of cells with clear cytoplasm mixed with cells containing eosinophilic cytoplasm rich in glycogen, surrounded by bands of collagen, you can make the local or distant metastases, highly recurrent, so it should include long-term follow-up patient and differentiated from other conditions with clear cell. The case of a male patient aged 52, with a mixed injury unusual presentation covering maxilla, zygomatic, orbital and right nasal cavity, without involvement of regional lymph nodes, no apparent metastases is reported.

KEYWORDS

Clear cell odontogenic carcinoma; Clear cells; Biphasic pattern odontogenic.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma odontogénico de células claras (COCC) es una neoplasia sumamente rara e infrecuente, potencialmente agresivo, de origen odontogénico, con localización en el maxilar inferior y que por lo general afecta la región anterior (1, 7), sólo algunos autores refieren incidencia en región posterior (8, 9). Su incidencia muestra una mayor predilección por el sexo femenino de aproximadamente 1.8:1.7 (10, 11). La mayoría ocurre entre la quinta y séptima década de vida; con una media de edad al momento del diagnóstico de 56,7 años (rango de 17 a 89 años) (1, 4, 12, 13).

Fue descrito por primera vez en 1985, por dos grupos de investigadores, Hansen et al (14) y Waldron et al (15) como dos entidades diferentes representando un mismo espectro histopatológico (14, 15). En 1992 fue incluido por la OMS dentro de tumores Odontogénicos y se definió como neoplasia benigna, ya para el año 2005 fue considerado como COCC, denotado como tumor

maligno debido a su comportamiento infiltrante y su tendencia a la recurrencia local, metástasis en los ganglios regionales y la posibilidad de metástasis a distancia (5, 13, 16).

Clínicamente se manifiesta como una lesión con variables grados de dolor, movilidad dental y que puede o no involucrar hueso. El 60% de pacientes reportados, muestran compromiso de tejido blando y hueso perforante en región anterior de mandíbula (12, 17, 18).

Radiográficamente por lo general, se observa una lesión radiolúcida o mixta (radiolúcida con focos internos radiopacos), unilocular o multilocular, pobremente definida, no corticalizada, con destrucción ósea (8, 13, 19, 20).

Histológicamente está constituida por células epiteliales con contenido variable de glucógeno que les confiere un citoplasma ópticamente vacío que en ocasiones se presenta células columnares altas con semejanza a ameloblastos, así como estructuras dentinoides (1, 10, 11).

La literatura reporta 81 casos, 74 casos reportados en la literatura inglesa (8, 21, 22) y siete casos en la literatura brasilera (9) (Tabla 1).

Tabla 1. Distribución de casos reportados.

Distribución	Casos
Género	
Masculino	54
Femenino	27
Localización	
Mandíbula	60
Maxila	21

El presente artículo describe el caso de un paciente con carcinoma odontogénico de células claras con localización poco frecuente en la región posterior de maxila.

REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 52 años de edad, natural de San Salvador, Cusco, casado, costurero de ocupación, acude al servicio de Diagnóstico por Imágenes de la Universidad de San Antonio

Abad del Cusco en setiembre del 2015, por presentar dolor y aumento de volumen de cara derecha y severa cefalea, con cuatro años de evolución aproximadamente. El paciente refiere antecedentes de extirpación quirúrgica de lesión en paladar blando a los 23 años y que recibió quimioterapia y radioterapia de ocho sesiones en el 2010 por presencia de tumor en la misma región, sin evidencias documentales de diagnóstico histopatológico. Además refiere ser alcohólico hace 20 años. Al examen clínico general, además del aumento de volumen de hemicara derecha, se observa desviación de cartílago nasal hacia el lado izquierdo, secreción purulenta del ángulo interno del ojo y fosa nasal derecha, obstrucción nasal y disnea, ganglios linfáticos no palpables, refiere severa pérdida de peso en los últimos años. Al examen clínico extra-oral se observa lesión tumoral de aproximadamente 9 x 9 x 7 cm, ubicado en el lado derecho de la cara, extendiéndose a la órbita y región nasal, causando desplazamiento de éstas, inferiormente hasta el labio superior derecho. La lesión se observa rubicunda, lisa y brillante, indurada y dolorosa a la palpación, de temperatura ligeramente elevada, perfil antero-posterior convexo, asimétrico (Figura 1).



Figura 1. A, B, C. Vista extraoral, donde se muestran aumento de volumen de hemicara derecha y secreción purulenta de fosa nasal y ángulo interno del ojo derecho.

Al examen intra-oral, se observa lesión indurada en paladar duro derecho de aproximadamente 6 x 5 cm con presencia de tres cavidades circulares de 0.5 cm de diámetro con presencia de supuración, paladar blando con tejido granulomatoso, que se extienden más allá de la línea media, marcada expansión de corticales interna y externa, ausencia de fondo de surco en el lado derecho proyectándose hasta región anterior, involucrando piezas 21, 22; ausencia de rugas palatinas y conducto de Stenon no permeable. Además presenta cálculo por lingual en piezas 33; 32; 31; 41; 42; 43 (Figura 2).

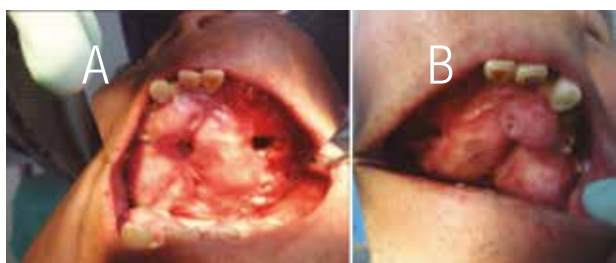


Figura 2. A, B. Vista intraoral, donde se muestran paladar duro y blando comprometidos, presencia de tres cavidades circulares en el lado derecho, atravesando línea media.

En la radiografía panorámica (Figura 3) se observa amplia lesión con imagen mixta de límites parcialmente definidos y bordes no corticalizados, con reabsorción ósea que compromete el maxilar derecho atravesando línea media hasta ápice de pieza 22, extendiéndose en la parte superior con la cavidad orbitaria, región malar y región zigomática, en la parte inferior hasta la cima del reborde alveolar, en la parte anterior compromete cavidad nasal. Se observa ausencia de piezas dentarias en zona de lesión, sin rasgos de reabsorción radicular de piezas 11, 21, 22. En la telerradiografía (Figura 4) se puede observar la expansión y adelgazamiento de cortical externa. La radiografía periapical muestra presencia de lobulaciones que da el aspecto de lesión multilocular, pieza 11 flotando dentro de la lesión (Figura 5).

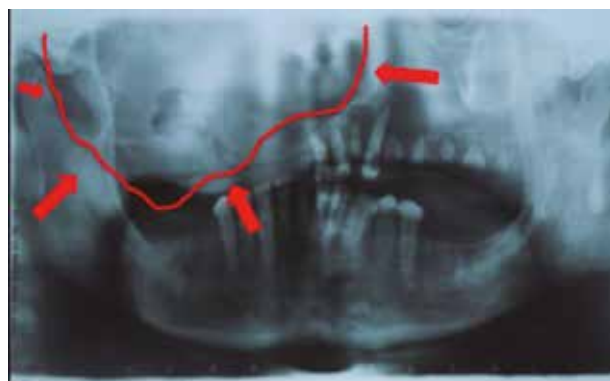


Figura 3. Radiografía panorámica, muestra lesión pobremente osteolítica, que abarca maxilar, cavidad orbitaria y región zigomática derecha.



Figura 4. Telerradiografía, muestra expansión y adelgazamiento de cortical externa.



Figura 5. Radiografía periapical, muestra presencia de lobulaciones, aspecto de lesión multilocular. Pieza 11 flotando dentro de la lesión.



Figura 6. A. Reformatación axial de tejido blando. B. Reformatación axial de tejido duro. C. Reformatación frontal de tejido duro. Se observa imagen ovalada de gran tamaño, mixta isodensa con focos hipodensos internos de límites definidos. Compromete tabique medio, fosas nasales y orbita derecha.

En la tomografía axial computarizada (Figura 6), en la reformatación axial de tejido blando (Figura 6 A), se puede observar lesión de 95.8x 95.7mm de tamaño y forma ovalada. En la reformatación axial y frontal de tejido duro (Figura 6, A Y B), se observa imagen mixta isodensa con focos hipodensos internos, con apariencia de calcificaciones y límites definidos. La lesión compromete tabique medio, fosas nasales y orbita derecha.

Según referencias del examen clínico y radiológico, se llegó a diagnósticos presuntivos de carcinoma odontogénico de células claras y tumor odontogénico epitelial calcificante, por lo que se decide realizar una biopsia incisional (Figura 7), previo consentimiento informado del paciente, cuyo informe del estudio histopatológico confirmó como diagnóstico definitivo al carcinoma odontogénico de células claras de patrón bifásico.

Las secciones estudiadas en el examen histopatológico muestran proliferación de células epiteliales de forma poliédricas y forma columnar, cuyo citoplasma en la mayoría de los campos aparece claro. También se observan áreas formadas por una matriz mixoide. El epitelio que recubre la lesión presenta zonas de ulceración cuya base está cubierta por fibrina con infiltrado inflamatorio con predominio de polimorfonucleares. Las coloraciones PAS son negativas.



Figura 7. Biopsia incisional para estudio histopatológico.

El paciente fue derivado al hospital de neoplásicas de la capital en la ciudad de Lima para su respectivo tratamiento y extirpación de la lesión. Tres meses después el hospital nos reporta que una vez haberle realizado los exámenes preliminares para ampliar estudios y compromiso de la lesión, el paciente no acudió más al establecimiento, por lo que se desconoce su paradero y la situación de su caso.

DISCUSIÓN

De acuerdo a los 81 casos reportados en la literatura, el COCC es una rara neoplasia de los maxilares, con afección principal de la mandíbula en proporción de casi 2:1 y con prevalencia en el sexo femenino en una proporción

de 1.8: 1.7 (8, 9, 21, 22). En nuestro caso se observa una inusual presentación de un paciente de sexo masculino, con lesión que abarca diferentes regiones del lado derecho, que incluyen, regiones maxilar, zigomática, órbita y cavidad nasal, los cuales no concuerdan con la localización más frecuente.

Adicionalmente las manifestaciones clínicas más comunes refieren aumento de volumen localizado, variables grados de dolor, movilidad y pérdida dentaria, y en ocasiones parestesia localizada. Las radiografías muestran expansión de corticales, variables grados de pérdida ósea, zona radiolúcida irregular en un 80,2% de los casos y sólo un 4,9% de imagen mixta (1, 6, 8, 9, 20, 21, 22). El caso reportado presenta un severo aumento de volumen con dolor intenso de la zona, severa cefalea y supuración purulenta. Radiográficamente existiendo concordancia con la literatura.

Histopatológicamente el CCOC presenta tres posibles patrones característicos: bifásico, monofásico o ameloblástico. El más común en la evolución de la lesión, es el patrón bifásico donde se observan redes de células con citoplasmas claro y eosinófilo. El patrón monofásico refleja exclusivamente células claras y el patrón ameloblástico revela el mismo patrón arquitectónico de un ameloblastoma, caracterizado por células con cambios centrales quísticos, diferenciación escamosa y altas columnares que muestran núcleos con polaridad inversa (21). El caso reportado muestra el patrón bifásico arquitectónico más común.

El COCC es difícil diagnosticar histopatológicamente al compararse con otros tumores de los maxilares, algunas glándulas

salivales intraóseas y tumores en metástasis, que presentan células con citoplasma claro como el tumor odontogénico epitelial calcificante, ameloblastoma de células claras y el carcinoma renal de células claras (22).

El tratamiento ideal es la resección quirúrgica hasta encontrar hueso conservado sano, seguido de quimioterapia o radioterapia de acuerdo al grado de evolución. En nuestro caso se optó por derivar al paciente al hospital de neoplasias.

CONCLUSIÓN

La literatura refiere una predilección por el sexo femenino entre la quinta y sexta década de la vida con síntomas de dolor localizado. El caso reportado es de un paciente masculino de 52 años con signos y síntomas no reportados en la literatura, además de dolor intenso, cefalea, aumento exagerado de volumen y supuración por cavidad nasal y ángulo interno de ojo. Radiográficamente el COCC en nuestro caso se observó como una imagen mixta multilocular, que sólo al examen histopatológico se pudo concluir su diagnóstico.

REFERENCIAS

1. Flores S. A. A., Morales J. C., Sepúlveda R. I., Romero E. L. Carcinoma odontogénico de células claras. *Rev Cubana Estomatol.* 2013; 48 (1):69-76.
2. Maiorano E., Altini M., Viale G., Piattelli A., Favia G. Clear cell odontogenic carcinoma. Report of two cases and review of the literature. *Am J Clin Pathol.* 2001; 116:107-14.
3. August M., Faquin W., Troulis M., Kaban L. Clear cell odontogenic carcinoma: Evaluation

- of reported cases. *J Oral Maxillofac Surg.* 2003; 61:580-586.
4. Varma S., Shameena P., Sudha S., Nair R. G., Varghese IV. Clear cell variant of intraosseous mucoepidermoid carcinoma: Report of a rare entity. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2012; 16(1):141-144.
 5. Falcón R. E., Rodríguez R. L. F. Carcinoma odontogénico de células claras. *Rev Electron Biomed / Electron J Biomed* 2004; 2:46-55.
 6. Kumar M., Fasanmade A., Barrett A. W., Mack G., Newman L., Hyde N. C. Metastasing clear cell odontogenic carcinoma: a case report and review of the literature. *Oral Oncol.* 2003; 39(2):190-194.
 7. Navarro C. V. *Cirugía Oral.* S. A. Aran Ediciones; 2008. pag. 441-450.
 8. Swain N., Dhariwal R., Ray J. G. Clear cell odontogenic carcinoma of maxilla: A case report and mini review. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2013; 17(1): 89–94.
 9. Loyola A.M., Cardoso S.V., de Faria P. R., Servato JP, Barbosa de Paulo L. F., Eisenberg AL et al. Clear cell odontogenic carcinoma: report of 7 new cases and systematic review of the current knowledge. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2015; 120(4):483-496.
 10. Goaz P., White S. *Radiología oral, principios e interpretación.* 3ª ed. Madrid: Mosby; 1995. pag. 477-493.
 11. Regezi J. A. Odontogenic cysts, odontogenic tumors, fibrousseous, and giant cell lesions of the jaws. *Modern Pathology.* 2002; 15(3):331.
 12. Giglio M., Decano, Nicobsi L. *Semiología en la práctica odontológica.* Mcgraw-Hill / Interamericana de Chile, 2000. pag. 159.
 13. Reichart P. A., Philipsen H. P. *Odontogenic tumors and allied lesions.* Quintessence Publishing. 2004. pag. 239-247.
 14. Hansen L. S., Eversole L. R., Green TL, Powell NB. Clear cell odontogenic tumor – A new histologic variant with aggressive potential. *Head Neck Surg.* 1985; 8:115–123.
 15. Waldron C. A., Small I. A., Silverman H. Clear cell ameloblastoma—An odontogenic carcinoma. *J Oral Maxillofac Surg.* 1985; 43:707–717.
 16. Barnes L., Eveson J. W., Reichart P. A., Sidransky D. *WHO Classification of Tumors, Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours.* Lyon, France: IARC Press; 2005. WHO histological classification of odontogenic tumours; pag. 284.
 17. Neville B.W., Damm D. D., Allen C. M., Bouquot JE. 3rd ed. Philadelphia, UK: WB Saunders; 2009. *Odontogenic cysts and tumors.* *Oral and Maxillofacial Pathology;* pag. 712–713.
 18. Li T. J., Yu S. F., Gao Y., Wang E. B. Clear cell odontogenic carcinoma: A clinicopathologic and immunocytochemical study of 5 cases. *Arch Pathol Lab Med.* 2001; 125:1566–1571.
 19. Chaine A., Pitak-Arnop P., Dhanuthai K., Bertrand JC, Bertolus C. An asymptomatic radiolucent lesion of the maxilla. Clear cell odontogenic carcinoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2009; 107:452–457.
 20. Nair M. K., Burkes E. J., Chai-U-Dom O. Radiographic manifestation of clear cell odontogenic tumor. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2000; 89:250–254.
 21. Walia C., Chatterjee R. P., Kundu S., Roy S. Clinical enigma: A rare case of clear cell odontogenic carcinoma. *Contemp Clin Dent.* 2015; 6(4):559-63.
 22. Kwon I. J., Kim S. M., Amponsah E. K., Myoung H., Lee J. H., Lee S. K. Mandibular clear cell odontogenic carcinoma. *World J Surg Oncol.* 2015; 24(13): 284.



Attribution (BY-NC) - (BY) You must give appropriate credit, provide a link to the license, and indicate if changes were made. You may do so in any reasonable manner, but not in any way that suggest the licensor endorses you or your use. (NC) You may not use the material for commercial purposes.