



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

Carcinoma Ameloblástico con células claras. Informe de un
caso

CASO CLÍNICO

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE

ESPECIALISTA EN SALUD PÚBLICA BUCAL

P R E S E N T A:

CELIA GARCÍA RAMOS

TUTOR: Dr. LUIS FERNANDO JACINTO ALEMÁN

ASESOR: Dr. JAVIER PORTILLA ROBERTSON



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE
MEXICO**



**FACULTAD DE ODONTOLOGIA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E
INVESTIGACION**

**Carcinoma Ameloblástico con células claras. Informe de un
caso.**

CASO CLINICO

**QUE PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN
PATOLOGIA BUCAL**

P R E S E N T A:

C.D. Celina García Ramos

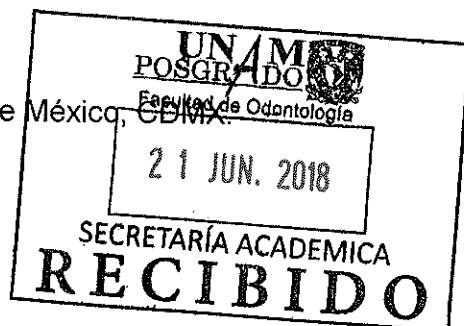
TUTORES: Dr. Luis Fernando Jacinto Alemán

Dr. Javier Portilla Robertson

Mtro. Roberto Onner Cruz Tapia

C.D. Celina Ceballos Sáenz

Ciudad de México, CDMX.



[Handwritten signature]
21 Jun 2018

2018

Tabla de contenido

Pag.3 Resumen/Abstract

Pag.5 Sección 1. Introducción

Pag. 6 Sección 2. Reporte de caso

Pag.7 Sección 3. Hallazgos clínicos

Pag.8. Sección 4. Hallazgos de imagen

Pag.9. Sección 5. Hallazgos macroscópicos

Pag.10 Sección 6. Hallazgos microscópicos

Pag.11 Sección 7. Hallazgos de inmunohistoquímica.

Pag.12 Sección 8. Discusión

Pag.13 Sección 9. Conclusión

Pag. 13 Sección 10. Agradecimientos

Pag.14. Sección 11. Referencias Bibliográficas.

Carcinoma Ameloblástico con células claras. Informe de un caso.

Celina García Ramos*, Luis Fernando Jacinto Alemán[^], Javier Portilla Robertson**, Celina Ceballos Sáenz^{^^}, Roberto Onner Cruz Tapia^{***}.

Resumen

El carcinoma ameloblastico (AC) es un tumor odontogénico poco frecuente, el cual es la contraparte maligna del ameloblastoma. Es por eso, que comparten características histológicas como la empalizada, la polaridad inversa y células formando estructuras que semejan el retículo estrellado. Sin embargo, el carcinoma ameloblastico muestra atipia citológica y otras características de malignidad como necrosis y patrón de crecimiento infiltrativo.

En el presente estudio, se describe el caso clínico una paciente femenina de 62 años de edad, la cual refiere una lesión pre existente en la misma zona, hace 18 años, compatible con ameloblastoma. Se realizó biopsia incisional y el diagnóstico histopatológico fue carcinoma ameloblastico.

Conclusiones: El AC es una neoplasia odontogénica maligna poco frecuente, que presenta similitud en las características histológicas de un ameloblastoma. Son pocos los casos reportados, por lo tanto es importante la descripción de nuevos casos para entender mejor el comportamiento de esta entidad.

Palabras clave: carcinoma ameloblastico, neoplasia odontogénica, ameloblastoma,

PALABRAS CLAVE: Carcinoma ameloblástico (CA), Tumor odontogénico (TO), Ameloblastoma (Amb)

Clear Cell Ameloblastic Carcinoma. A case report.

Celina García Ramos*, Luis Fernando Jacinto Alemán[^], Javier Portilla Robertson**, Celina Ceballos Sáenz^{^^}, Roberto Onner Cruz Tapia^{***}.

Abstract:

Ameloblastic carcinoma is a rare odontogenic tumor that is the malignant counterpart of ameloblastoma. Because of this, they share histological features but ameloblastic carcinoma shows cytological atypia and some other characteristics of malignancy, such as necrosis and an invasive growth pattern.

In the current report, we describe a case of a 62 year old female patient that refers a pre existing lesion which is compatible with a ameloblastoma. The incisional biopsy was performed and the final diagnosis was a ameloblastic carcinoma,

Conclusions: AC is a rare odontogenic neoplasm that shares histological features with ameloblastoma. There are few cases reported, that's why the importance of new cases descriptions, to understand the behavior of this entity.

Key words: ameloblastic carcinoma (AC), odontogenic neoplasm (ON), ameloblastoma(Amb).

1. Introducción

La contraparte maligna de los tumores odontogénicos son muy poco frecuentes, comprendiendo solo del 0-6% de las neoplasias odontogénicas[1]. El carcinoma ameloblástico está considerado el tumor odontogénico maligno más común[2].

Sin embargo hay pocos casos reportados, y fue descrito por primera vez en 1982 por Elzay como una neoplasia maligna poco frecuente de epitelio odontogénico[3].

De acuerdo a la clasificación de la Organización Mundial de la Salud, hay dos tipos de carcinoma ameloblástico: el primario, el cual se desarrolla " de novo" o el secundario, que crece a partir de un ameloblastoma preexistente. Según la literatura, es más frecuente el primer tipo[4]. Esta clasificación separa al carcinoma ameloblástico del ameloblastoma malignizante, el cual es considerado benigno por sus características citológicas pero reciben este nombre por las recurrencias o metástasis que ocasiona. [5]

El carcinoma ameloblástico no tiene predilección por género y el 75% de los casos se presentan en mandíbula, específicamente en la porción posterior.[5]

Clinicamente, AC provoca expansión en los maxilares, con un patrón de crecimiento rápido y frecuentemente causa aumento de volumen doloroso. En algunos casos puede causar perforación de las corticales. [6]

Los hallazgos microscópicos están caracterizados por la combinación del patrón histológico del ameloblastoma y características citológicas malignas; la presencia de pleomorfismo, actividad mitótica, necrosis y la invasión perineural puede estar presente. Así como la presencia en esta entidad de la característica empalizada periférica y la polaridad nuclear inversa. [5]

Los inmunomarcadores necesarios para el diagnóstico, son ki67 el cual muestra un alto índice de proliferación, Bcl-2 y citoqueratinas también son necesarias. [7,8]

La escisión quirúrgica es la primera opción de tratamiento pero existen opciones adyuvantes para la terapia, así como radioterapia. Se debe considerar que el carcinoma ameloblástico tiene un alto índice de metástasis locales y a distancia.[5]

El carcinoma ameloblástico es una neoplasia poco frecuente. Existen muy pocos estudios relacionados con este tumor, lo que dificulta predecir la conducta biológica, factores pronóstico y determinar protocolos de tratamiento. Estos tumores pueden llegar a tener un grado de dediferenciación tan importante, que morfológicamente semejan un sarcoma poco diferenciado.[9]

2. REPORTE DE CASO.

Paciente femenino de 62 años de edad que acude a la clínica de Medicina bucal de la DEPEI, facultad de odontología de la UNAM. Su motivo de consulta referido es "tumor en la encía".

Refiere como antecedentes personales patológicos, padecer de colitis y de artralgia en manos la cual se encuentra controlada con medicamento. En cuanto a los antecedentes heredo familiares, refiere el antecedente de diabetes por parte de la madre y el padre finado por un infarto al miocardio.

La paciente refiere que hace aproximadamente 18 años tenía una lesión en la encía, por lo que refiere una biopsia de dicha lesión y nos proporciona el material de revisión, bloque de parafina y laminillas (H&E). El cual se reincluye para su evaluación, y en los cortes histológicos examinados se observa una proliferación de células neoplásicas benignas que forman folículos y que al interior semejan el retículo estrellado. En la periferia se disponen en empalizada con polarización inversa. Se observa hipercromatismo nuclear. Y un estroma de tejido conjuntivo fibrosos denso vascularizado con áreas de hemorragia reciente. El diagnóstico histopatológico emitido fue ameloblastoma con patrón folicular y plexiforme.

3.HALLAZGOS CLÍNICOS

A la exploración extraoral, se observa un ligero aumento de volumen en el labio inferior y menton de lado derecho. El cual se encuentra firme y bien delimitado. A la exploración intraoral, se observa un aumento de volumen en la encía insertada, que se extiende desde el OD 34 al 42. De consistencia firme, apariencia lobulada y color rojo, presentando telangectasias. (Fig 1y 2)

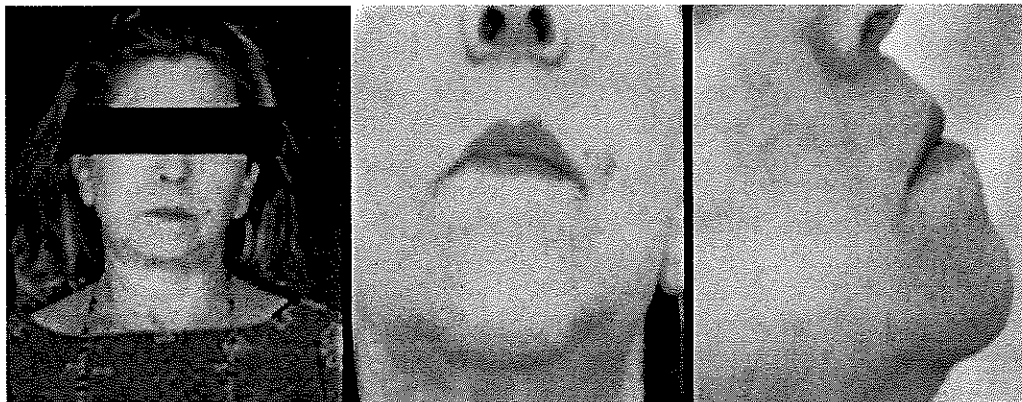


Fig.1. Exploración extraoral de la paciente. Fuente directa.

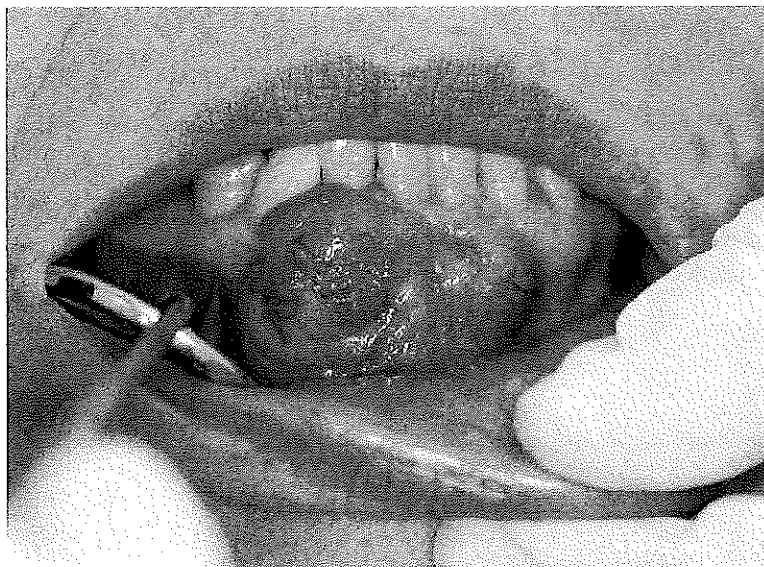


Fig.2. Exploración intraoral. Fuente directa.

4.HALLAZGOS DE IMÁGEN

La ortopantomografía reveló una lesión de bordes mal definidos, radiolúcida con áreas de corticalización y diferentes grados de radiopacidad. Se observa desplazamiento de los órganos dentales y algunas áreas de rizólisis. En las radiografías dentoalveolares, se observa la misma área radiolúcida difusa con bordes escleróticos, que se encuentra mal delimitada, desplaza órganos dentales y causa rizólisis. (Fig.3y4)

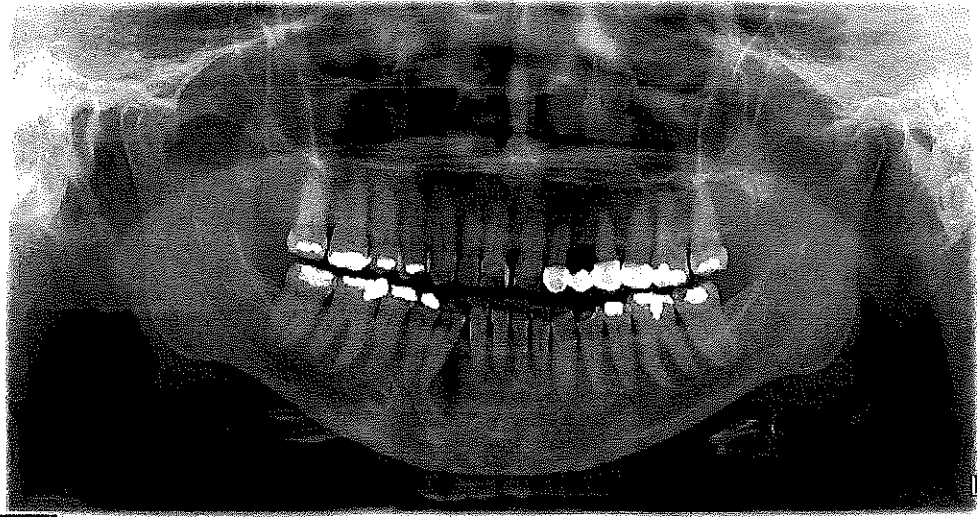


Fig.3. Ortopantomografía donde se observa una lesión radiolúcida de bordes mal definidos. Fuente directa.



Fig.4. Radiografías dento alveolares, donde se observa la misma lesión radiolúcida con un borde esclerótico. Fuente directa.

5.HALLAZGOS MACROSCÓPICOS

Se recibe espécimen de tejido blando que mide 0.9x0.8x0.3cm de forma cuboidal, superficie lisa, color café claro con áreas café oscuro y consistencia firme, el cual se incluye en su totalidad. (Fig 5)

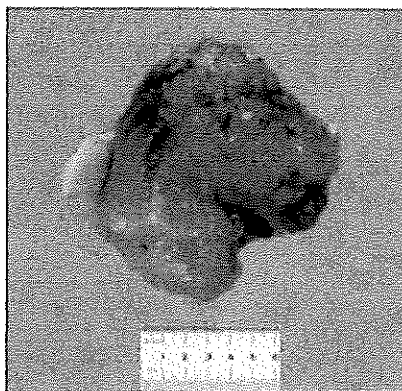


Fig5.Fotografía macroscópica del espécimen. Fuente directa.

6.HALLAZGOS MICROSCÓPICOS

En los cortes histológicos examinados se observa una lesión compuesta por una proliferación de células poligonales y cilíndricas formando grandes nódulos hipercelulares, así como presencia de abundantes figuras mitóticas y áreas focales de necrosis. Presencia de áreas de hialinización en el estroma e islas compuestas por abundantes células claras ricas en glucógeno las cuales fueron positivas a PAS sin diastasa. (Fig 5 y 6)

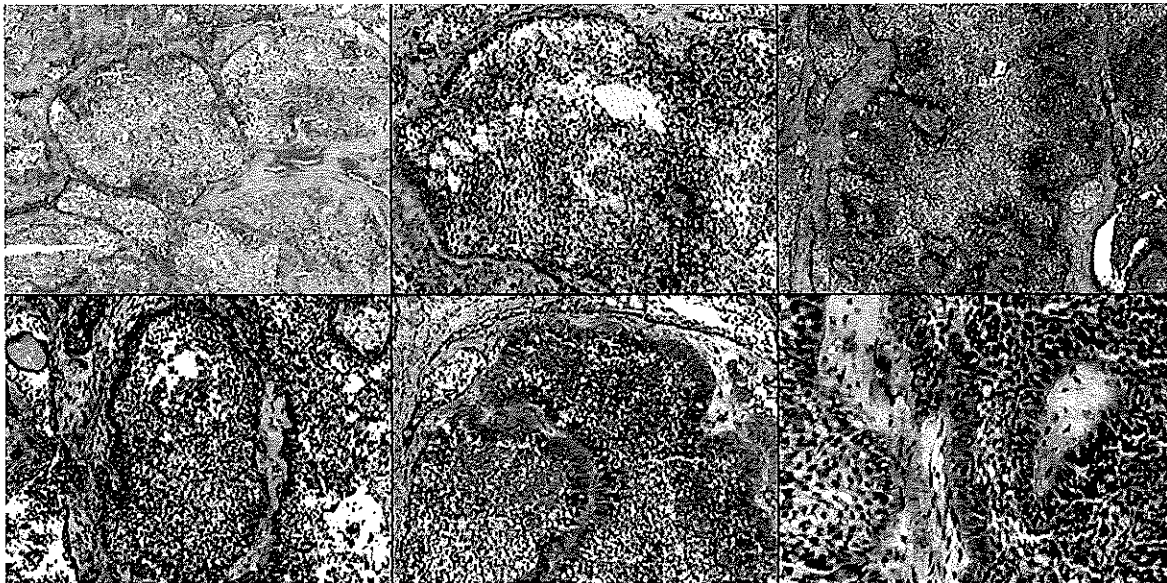


Fig6. Fotomicrográficas teñidas con H&E. Fuente directa.

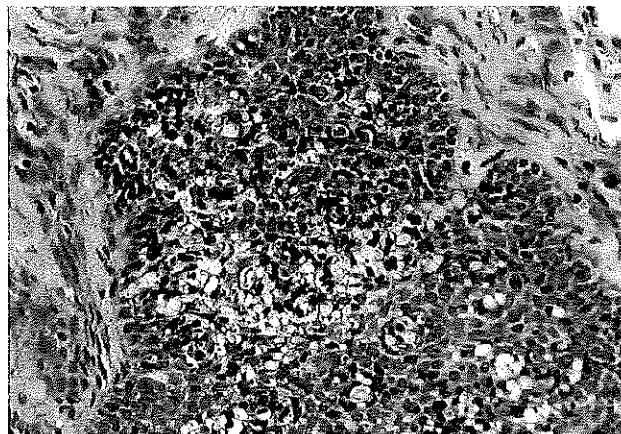


Fig.7. Fotomicrografía con tinción especial PAS. En donde se observa la presencia de células claras. Fuente directa.

7.HALLAZGOS DE INMUNOHISTOQUIMICA

Se realizan estudios de inmunohistoquímica en donde amelogenina, beta catenina, y SOX-2 fueron positivos. Ki67(Índice de proliferación celular) positivo en un 40% .



Fig.8. Fotomicrografías a 400x de los inmunomarcadores mencionados. Fuente directa.

Marcador	Expresión	Dilución	Marca
Sox-2	+	1:200	Santa Cruz Biotechnology
Oct-4	-	1:400	Cellsignaling
B-catenina	++	1:200	EP35/bsb5080
Amg	+ / ++	1:100	Santa Cruz Biotechnology
Ki67	40%	1:700	BioSB

8. Discusión:

El CA es una neoplasia maligna que se origina a partir de los restos epiteliales del órgano reducido del esmalte (Malassez), de la lámina dental (Serres), del epitelio de recubrimiento de los quistes odontogénicos y de tumores odontogénicos como los ameloblastomas.^[10] Algunos estudios indican la presencia de varios genes y mecanismos involucrados en la desdiferenciación de las neoplasias como los son la transcripción, las señales de transducción, la regulación del ciclo celular, la apoptosis, la desdiferenciación y la angiogénesis.^[11] En el transcurso del tiempo la clasificación de los carcinomas odontogénicos han tenido modificaciones desde la primera descripción por Pindborg y colaboradores en 1971 dónde establecen tres tipos de carcinomas intra óseos que en general engloban las características malignas y las lesiones precursoras.

Tiene una predilección por la mandíbula como región anatómica, y solo 4 casos se han reportado en la región anterior. La presentación clínica, normalmente incluye un aumento de volumen que se caracteriza por su rápido crecimiento y evolución [12]

El carcinoma ameloblástico convencional tiene la habilidad de dar metástasis con frecuencia y los sitios más comunes son los ganglios linfáticos locoregionales, los pulmones y el hígado^[14,15], sin embargo, en la variante sarcomatoide solo se ha informado un caso con metástasis pulmonares^[13]. En nuestro informe de caso no se cuenta con la información sobre la enfermedad metastásica.

Los factores desencadenantes de la desdiferenciación en el caso de los carcinomas ameloblásticos sigue siendo poco clara, sin embargo se han creado hipótesis en donde todo parece indicar que la transformación se presenta conforme se desarrolla el curso de la enfermedad, es decir: generalmente secundario a recurrencias con múltiples procedimientos quirúrgicos e inclusive exposición a radiación.^[16] Kawaichi y colaboradores detectaron una ganancia en 5q con amplificación de 5q13 en el tumor por hibridación genómica comparativa

Kamath en el 2011 propuso una subclasificación de acuerdo a sus características histológicas en 4 variantes: 1. Tipo ameloblástica, 2. Células granulares, 3. Células claras y 4. Células fusiformes o sarcomatoide.

Nosotros reportamos el caso de una paciente que desarrollo un carcinoma ameloblástico con presencia de células claras.

Es por ello, la importancia de nuevos reportes de casos clínicos de carcinoma ameloblástico. Para poder entender mejor el comportamiento de esta lesión y las variables morfológicas que pueda presentar.

9. Conclusión:

La presencia de células claras en el carcinoma ameloblástico es extremadamente raro; la tinción especial de PAS confirma la presencia de estas células debido al contenido de glucógeno. La metaplasia de las células claras en este tumor no se ha reportado como un factor pronóstico, sin embargo es un franco indicador de la diversidad morfológica de esta entidad.

10. Agradecimientos:

Al *Dr. Luis Fernando Jacinto* por su asesoría en este trabajo, así como al *Dr. Javier Portilla* y al *Mtro. Roberto Onner Cruz* por su ayuda, no solo en este trabajo si no durante toda la especialidad.

Un especial agradecimiento a la *C.D. Esp. Celina Ceballos Sáenz* por todo su apoyo y ayuda desde el comienzo de esta etapa. Y por su asesoría en este trabajo.

A mi familia, por su apoyo incondicional y que gracias a ustedes esto fue posible.

11. Referencias Bibliográficas:

1. Martínez MM, Mosqueda-Taylor A, Carlos R, Delgado-Azañero W, Almeida OP. Malignant odontogenic tumors: a multicentric Latin American study of 25 cases. *Oral Dis.* 2014;20:380-385.
2. Adebisi KE, Odukoya O and Taiwo EO: Ectodermal Odontogenic tumours: Analysis of 197 Nigerian cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 33: 766-770, 2004
3. Elzay RP: Primary intraosseous carcinoma of the jaws. Review and update of odontogenic carcinomas. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 54:299-303,1982.
4. Ward BB, Edlund S, Sciubba J, Helman JI. Ameloblastic carcinoma (primary type) isolated to the anterior maxilla: a case report with the review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007;65:1800-1803.
5. El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ (2017) WHO Classification of Head and Neck Tumours, 4th edition. Chapter 7. 173-174. edn. IARC,Lyon.
6. Reichart PA, Philipsen HP, Sonner S (1995) Ameloblastoma:biological profile of 3677 cases. *Eur J Cancer B Oral Oncol* 31(2):86-99
7. Bello IO, Alanene K,Slootweg PJ, Salo T. Alpha-smooth muscle actin within epithelial islands is predictive of ameloblastic carcinoma. *Oral Oncol.*2009;45:760-765
8. Angiero F,Borloni R, Macchi M, Stefani M. Ameloblastic carcinoma of the maxillary sinus. *Anticancer Res.*2008;28:3847-3854.
9. Kramer IR, Pindborg JJ, Shear M (1992) The WHO histological typing of odontogenic tumours: a commentary on the second edition. *Cancer* 70(12):2988-2994
10. Fahradyan A, Odone L, Hammoudeh J,Howell L. Ameloblastic Carcinoma In Situ: Review of Literature and a Case Presentation in a Pediatric Patient. *Cleft Palate-Craniofacial Journal.*2018. 1-7
11. Fonseca F, Almeida O, Vargas P, Gongalves F, Sitotheau F et al. Ameloblastic carcinoma (secondary type) with extensive squamous differentiation areas and dedifferentiated regions. *Elsv.*2016. 121(6)
12. Moro A, Foresta E, Gasparina G, et al. Ameloblastic carcinoma of the maxilla: A case report and an updated review of the literature. *Oncology letters.* 2016. 12:4339-4350.
13. Roto A, Toledo G, Filho J, et al. Ameloblastic Carcinoma, Primary Type: Case Report, Immunohistochemical Analysis and Literature Review. *Anticancer research.* 2012. 32:1515-1526.
14. Alexander C, Maleki Z. Ameloblastic carcinoma with metastasis to the parotid gland. *Wiley Journal.* 2017;1-3.
15. Cox D,Muller S, Carlson G, Murray D. Ameloblastic carcinoma ex ameloblastoma of the mandible with malignancy-associated hypercalcemia. *Oral Med oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2000;90:716-22.

16. Diniz M, Gomes C, Guimaraes B, et al. Assessment of BRAFV600E and SMOF412E mutations in epithelial odontogenic tumours. *Tumor Biol.* 2015. 36:5649-5633.
17. Gawande P, Khande K, Agrawal G, et al. Ameloblastic Carcinoma : A rare Malignant tumour in Maxillofacial region. *J. Maxillofac. Oral Surg.* 2017. 16(3): 377-381.
18. Giridhar P, Mallick S, Upadhyay A, et al. Pattern of care and impact of prognostic factors in the outcome of ameloblastic carcinoma : a systematic review and individual patient data analysis of 199 cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2017.
19. Lei Y, Jaradat J, Owosho A, et al. Evaluation of SOX2 as a potential marker for ameloblastic carcinoma. *Elsevier.* 2014. 117-5.
20. Muñoz-García A, Rodriguez M, Liceaga-Escalera C, et al. Expression of the transcription factor PITX2 in ameloblastic carcinoma. *Oral Biology.* 2015. 60: 799-803.
21. Khojasteb A, Khodaya A, Rabimi F, et al. Hypermethylation of p16 tumor-suppressor gene in ameloblastic carcinoma, ameloblastoma, and dental follicles. *J Oral Maxillofac Surg.* 2013 71:62-65.
22. Yoon H, Jo B, Shin W, et al. Comparative immunohistochemical study of ameloblastoma and ameloblastic carcinoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2011; 112:767-776.
23. Saito T, Iida A, Kobayashi T, et al. Secondary peripheral ameloblastic carcinoma of the palate: A case report and literature review. *Journal of Oral and Maxillofac Sug Med and Pathol.* 2016. 429-433.
24. Kiresur M, Kunche A, Ananthanenp A, et al. A rare case report of spindle cell ameloblastic carcinoma involving the mandible. *Journal of clinical and Diagn research.* 2017. 11(1).