



Carta al editor

Carcinoma odontogénico de células fantasma en el maxilar: informe de caso

Miriam Ixel Escamilla-Lopez^{1,2}, Eduardo Téllez Bernal^{1,2},
Elsa Sofia Cabrera-Espinosa¹, José Luis Cornelio-Cuamatzi¹,
Jorge García-Salazar¹, María de Jesús González Blanco^{1,2},
Alfonso Sánchez-Juárez¹, J Francisco Herrera-Calderon¹

¹. Departamento de investigación, Unidad Médica Onco-Hematológica de Puebla, México.

². Departamento de oncología, hospital de especialidades 5 de mayo ISSSTEP, Puebla, México.

Autor de correspondencia:

Miriam Ixel Escamilla Lopez

E-mail: ixel.escamilla@gmail.com

Recibido: agosto 2021

Aceptado: mayo 2022

Citar como:

Escamilla-Lopez MI, Téllez Bernal E, Cabrera Espinosa ES, Cornelio-Cuamatzi JL, García-Salazar J, González Blanco MJ, *et al.* Carcinoma odontogénico de células fantasma en el maxilar: informe de caso. *Rev Odont Mex.* 2022; 26(3): 80-84. DOI: 10.22201/fo.1870199xp.2022.26.3.80257

RESUMEN

Introducción: el Carcinoma Odontogénico de Células Fantasma (cocf) es un tumor epitelial maligno extremadamente raro. Hasta el momento se tiene poco entendimiento acerca de su etiología y comportamiento. La base del tratamiento es la escisión completa de la lesión, manteniéndose la adyuvancia, con radioterapia o quimioterapia, lo cual aún resulta controversial. **Objetivo:** incrementar el conocimiento sobre el posible diagnóstico diferencial de los tumores maxilares. A pesar de su baja incidencia, es esencial familiarizarse con las características del carcinoma odontogénico de células fantasma. **Presentación de caso:** Se presenta una mujer de 29 años con dolor en mandíbula derecha al comer y con presencia de una masa con crecimiento progresivo. La TC demostró lesión expansiva con destrucción de rama ascendente de mandíbula derecha. Se realizó escisión

de lesión con análisis patológico compatible con carcinoma de células fantasma. **Conclusión:** el cocf representa un tumor maligno poco frecuente y debe tenerse en cuenta en los aumentos de volumen expansivos orales, especialmente en los huesos maxilares.

Palabras clave: Carcinoma odontogénico de células fantasma, maxilar, cáncer.

INTRODUCCIÓN

El Carcinoma Odontogénico de Células Fantasma (coCF) representa un tumor epitelial maligno relativamente raro que se presenta principalmente en el maxilar^{1,2}. Su etiología, fisiopatología y comportamiento son poco conocidos. Su diagnóstico sólo es posible mediante un examen patológico, y el aspecto imagenológico es diferente en cada caso descrito². La escisión quirúrgica amplia representa el principal tratamiento, evitando las recidivas observadas en estos tumores, y porque no está clara la eficacia de la quimioterapia o radioterapia adyuvantes.

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

En julio de 2018, una mujer sana de 29 años acudió al Centro Oncológico con historia de dolor mandibular al comer y una masa progresiva en el maxilar derecho. La exploración física reveló masa preauricular derecha, trismo y parestesia del labio inferior.

La reconstrucción multiplanar de la tomografía computarizada (TC) y la reconstrucción tridimensional de la imagen, muestran un tumor óseo expansivo con componente de partes blandas, con una densidad media de 53 unidades Hounsfield (UH), evidencia homogénea tras la administración de contraste intravenoso, pérdida del plano graso de los elementos adyacentes al pterigoideo, de los músculos maseteros y del borde anterior de la infiltración de la glándula parótida. El tumor destruye la rama ascendente, el cóndilo mandibular y la escotadura mandibular (Figura 1). No había evidencia clínica ni radiológica de adenopatías cervicales. El examen histológico (Figura 2. A-F) mostró láminas e islas de epitelio odontogénico que contenían numerosas células fantasma que mostraban calcificación focal. Sobre la base de estos hallazgos, el tumor se diagnosticó como un carcinoma odontogénico de células fantasma. La paciente fue sometida a una escisión total y a una reconstrucción intraoperatoria mandibular inmediata. El postoperatorio transcurrió sin incidentes y no se recomendó radioterapia adyuvante.

DISCUSIÓN

La mayoría de los tumores odontogénicos (TOO) son benignos y las neoplasias malignas son extremadamente raras. El cocf se considera una variante maligna del tumor de Pindborg o tumor odontogénico epitelial calcificante (TOEC)^{1,2} descrito por primera vez en 1985 por Ike-mura *et al.*,³ y también se denomina TOEC maligno, tumor odontogénico epitelial agresivo de células fantasma, y ameloblastoma dentinogénico de células fantasma.

La etiología sigue sin estar clara, algunos se diagnostican tras múltiples recidivas de TOEC⁴, mientras que otros se desarrollan *de novo*. En el presente caso, el tumor parece haberse

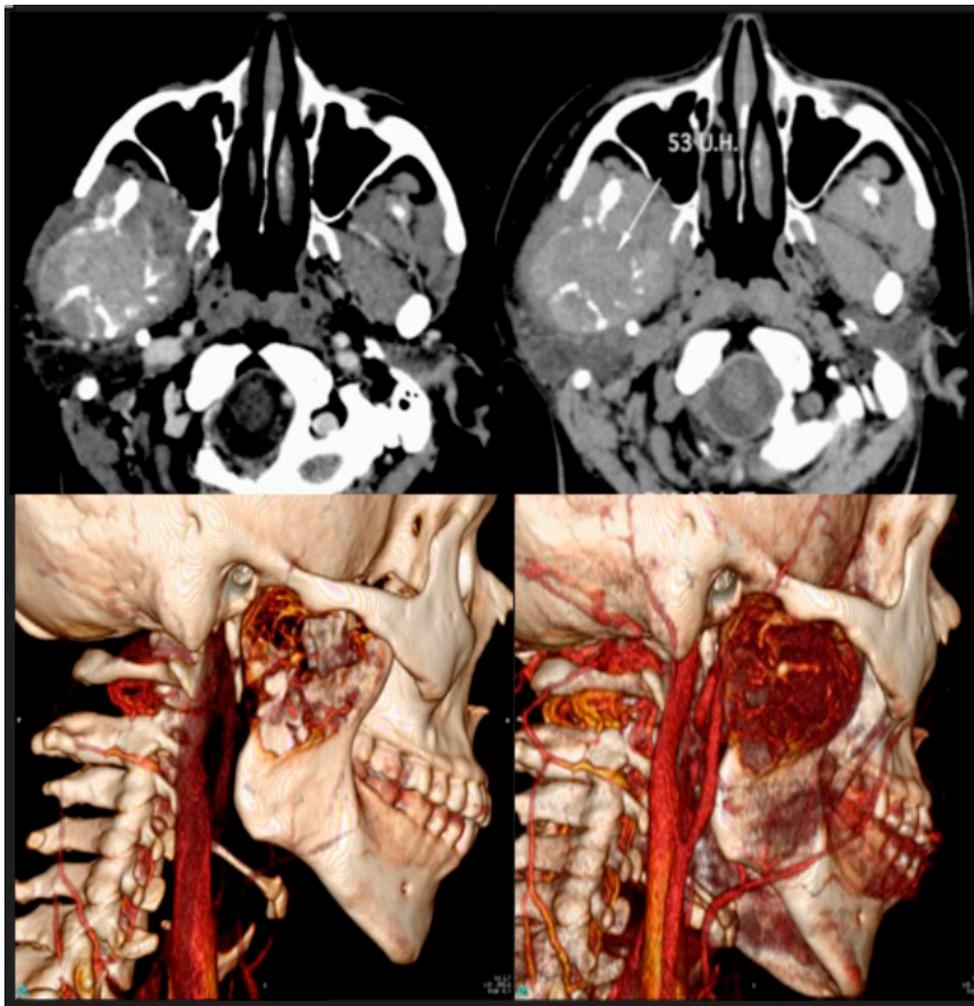


Figura 1. Imágenes tomográficas de Carcinoma Odontogénico de Células Fantasma en el Maxilar. Arriba: corte axial. Abajo: Reconstrucción 3D.

desarrollado *de novo*. Se han descrito menos de 30 casos en la literatura médica. La mayoría de los tumores se presentan en mujeres, asiáticos y adultos jóvenes⁵. Tras una breve comparación con la literatura, la edad y el sexo eran compatibles con nuestra paciente. El 72% de los casos descritos en la literatura afectaban al maxilar y la localización más frecuente es el maxilar posterior⁶, pero en nuestro caso el tumor se localizaba en la mandíbula derecha.

Las características clínicas de la cocf son inespecíficas. El síntoma más frecuente es una tumefacción dolorosa de los maxilares con parestesia local, y puede observarse expansión de la mandíbula o el maxilar, como en este caso clínico. Los cocf presentan un espectro de patrones de crecimiento que van desde un tumor de crecimiento local lento a uno agresivo, hasta una neoplasia extremadamente agresiva y de crecimiento rápido⁷. Las metástasis a distancia son infrecuentes⁷. Radiográficamente, los cocf se han descrito como lesiones puramente radiolúcidas o mixtas (radiolúcidas/radiopacas). Las radiografías convencionales muestran una lesión osteolítica grande y mal definida de la mandíbula con varios focos de aumento de la radiopacidad en su interior.

Histológicamente, el cocf se caracteriza por islas de células epiteliales similares a ameloblastomas en un estroma de tejido conectivo maduro. Puede encontrarse queratinización aberrante

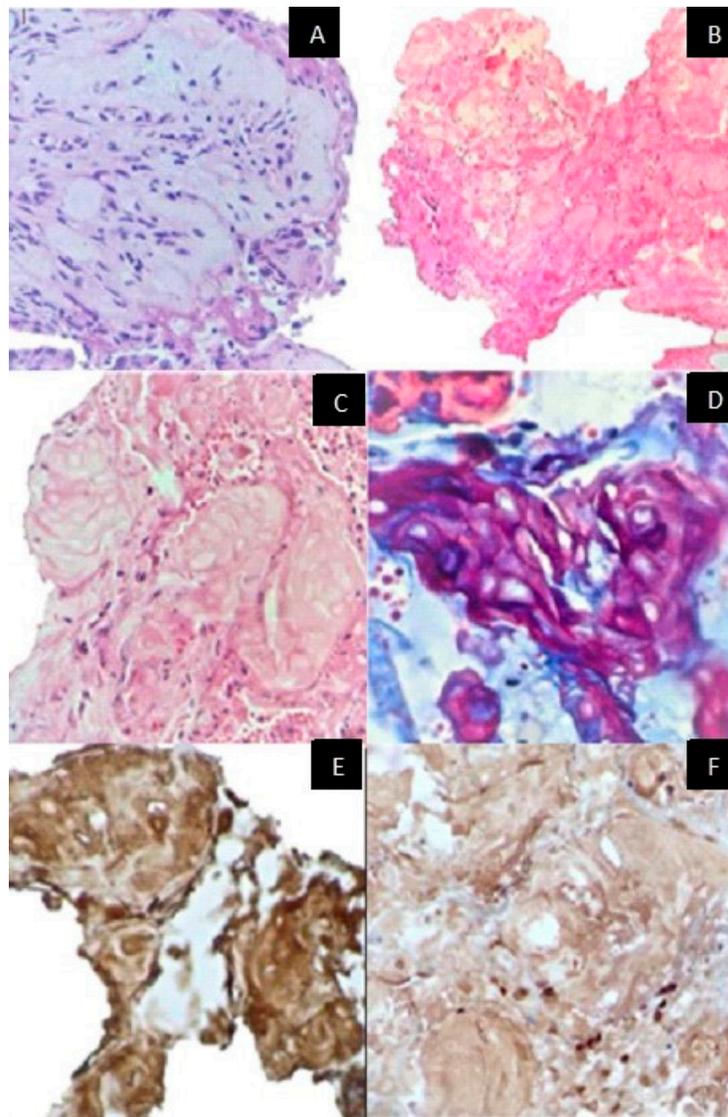


Figura 2. Imágenes histopatológicas. A. Neoplasia odontogénica con proyecciones digitiformes sin atipia nuclear. B-C. Células fantasma: células neoplásicas carentes de núcleo con abundante citoplasma eosinófilo. D. Células fantasma con tinción de Masson. E. Citoqueratina AE1-AE3 positiva. F: Antígeno de membrana epitelial (EMA por sus siglas en inglés) positivo.

en forma de células fantasma en asociación con cantidades variables de dentina displásica, y epitelio odontogénico proliferante con pequeños grupos característicos o grandes masas de "células fantasmas". Dichas células fantasma son células epiteliales pálidas queratinizadas, poligonales, eosinófilas, y redondeadas que han perdido su núcleo. Contienen una queratina intracitoplasmática distintiva que conserva el contorno de la célula y el sitio correspondiente donde estuvo el núcleo⁶. Los hallazgos inmunohistoquímicos son positivos para marcadores epiteliales, como la citoqueratina 5/14 y el Ki-67, y a veces son positivos para el antígeno de membrana epitelial, la enolasa específica de neuronas y el p53⁶. El diagnóstico diferencial incluye craneofaringioma, odontoma, pilomatricoma y fibro-odontoma ameloblástico.

El tratamiento recomendado para el cocf ha sido la escisión quirúrgica amplia. Para el mejor plan quirúrgico, la evaluación imagenológica debe ser suficiente para una adecuada evaluación

de la extensión tumoral. La reconstrucción con TC 3D sigue siendo un instrumento importante para evitar una segunda intervención quirúrgica en caso de márgenes tumorales positivos², lo que sugiere que todos los pacientes deben ser evaluados con este equipo. El uso de radioterapia postoperatoria con o sin quimioterapia adyuvante es controversial⁷.

Debido al comportamiento biológico impredecible de este tipo de tumor, se recomienda encarecidamente un seguimiento cuidadoso y a largo plazo tras la terapia. La tasa global de supervivencia a 5 años de los primeros 16 casos descritos es del 73%⁸.

CONCLUSIÓN

El cocf representa un tumor maligno poco frecuente y debe tenerse en cuenta al tratar masas expansivas orales, especialmente en los huesos maxilares.

CONFLICTO DE INTERESES.

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sun ZJ, Zhao YF, Zhang L, Li ZB, Chen XM, Zhang WF. Odontogenic ghost cell carcinoma in the maxilla: a case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007; 65(9):1820-1824. DOI: 10.1016/j.joms.2006.06.289
2. Gomes JPP, Costa ALF, Chone CT, Altemani AMAM, Altemani JMC, Lima CSP. Three-dimensional volumetric analysis of ghost cell odontogenic carcinoma using 3-D reconstruction software: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2017; 123(5):e170-e175. DOI: 10.1016/j.oooo.2017.01.012
3. Ikemura K, Horie A, Tashiro H, Nandate M. Simultaneous occurrence of a calcifying odontogenic cyst and its malignant transformation. *Cancer.* 1985; 56(12):2861-2864. DOI: 10.1002/1097-0142(19851215)56:12<2861::aid-cnrc2820561224>3.0.co;2-I
4. Li BB, Gao Y. Ghost cell odontogenic carcinoma transformed from a dentinogenic ghost cell tumor of maxilla after multiple recurrences. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2009; 107(5):691-695. DOI: 10.1016/j.tripleo.2009.01.008
5. Martínez Martínez M, Mosqueda-Taylor A, Carlos R, Delgado-Azañero W, de Almeida OP. Malignant odontogenic tumors: a multicentric Latin American study of 25 cases. *Oral Dis.* 2014; 20(4):380-385. DOI: 10.1111/odi.12130
6. Li BH, Cho YA, Kim SM, Kim MJ, Hong SP, Lee JH. Recurrent odontogenic ghost cell carcinoma (ogcc) at a reconstructed fibular flap: a case report with immunohistochemical findings. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2011; 16(5):e651-e656. DOI: 10.4317/medoral.17207
7. Goldenberg D, Sciubba J, Tufano RP. Odontogenic ghost cell carcinoma. *Head Neck.* 2004; 26(4):378-381. DOI: 10.1002/hed.10376
8. Vijayakumar G, Kamboj M, Narwal A, Devi A. Ghost cell odontogenic carcinoma of anterior mandible: A rare case report with review of literature. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2021; 25(Suppl 1):S99-S108. DOI: 10.4103/jomfp.JOMFP_195_20