

Carcinoma mucoepidermoide central de la mandíbula, en un paciente con displasia fibrosa quística mandibular

Ángel Lazo-Valladares, Eduardo Alfaro-Alcocer

Resumen

El carcinoma mucoepidermoide de glándula salival es un tumor frecuente; constituye el 15% de los tumores de dicha estructura. Sin embargo, en la mandíbula son mucho menos frecuentes (menos de 200 casos reportados) y se le conoce como carcinoma mucoepidermoide central. La patogenia de este tumor intraóseo sigue siendo controversial. Al igual que otros carcinomas intraóseos primarios, puede tener varios orígenes: 1) atropamiento de glándulas mucosas retromolares en la mandíbula, 2) epitelio del seno maxilar, 3) atropamiento iatrogénico de glándula salival menor (ej. en una osteomielitis o sinusitis crónica), 4) remanentes de lámina dental, 5) remanentes de tejido de glándula salival en la mandíbula, 6) transformación neoplásica de células mucosecretoras en el epitelio de revestimiento de quistes odontogénicos. Se presenta el caso de un hombre con un carcinoma mucoepidermoide central de la mandíbula y se hace una revisión del tema.

Descriptores: carcinoma mucoepidermoide central, neoplasias de mandíbula, neoplasias de glándula salival.

Key words: mucoepidermoid carcinoma, mandible neoplasia, salivary gland neoplasia.

Recibido: 21 de octubre de 2005

Aceptado: 18 de abril de 2006

El carcinoma mucoepidermoide de la mandíbula es una entidad poco frecuente¹, de la cual existen cerca de 200 casos reportados en la bibliografía mundial, sin que se haya logrado aún determinar su etiopatogenia. Se presenta un caso diagnóstico en el servicio de Anatomía Patológica del Hospital México, Caja Costarricense Seguro Social. El diagnóstico de esta entidad y el conocimiento de la historia del paciente, ampliamente estudiado por trastorno de la mandíbula, permite hacer una adecuada revisión sobre el carcinoma mucoepidermoide y las teorías planteadas sobre su patogenia².

Caso clínico

Se presenta el caso de un hombre de 59 años, portador desde los 7 años de edad de lesiones de mandíbula, y maxila con múltiples cirugías previas y biopsias con diagnósticos como: "proceso inflamatorio crónico granulomatosos", "gingivitis hipertrófica", "distrofia fibrosa gigante celular", "tumor de células gigantes localizado" y "displasia fibrosa".

Se le documenta, en un control en 2003, una nueva lesión radiolúcida 4.5x4cm en el cuerpo mandibular izquierdo. El paciente, en el momento cuando se detecta la lesión, no desea someterse a más procedimientos quirúrgicos, por lo que se ausenta por varios meses del control. En 2004 se le realiza una nueva biopsia y en septiembre, una resección amplia de la lesión, con hemimandibulectomía izquierda. En la pieza operatoria se encuentra una masa blanda, de 4,5cm

Servicio de Anatomía Patológica, Hospital México, Caja Costarricense de Seguro Social

Correspondencia:
Eduardo Alfaro Alcocer
Apartado postal: 156- Grecia
e-mail:
edoalco@yahoo.com.mx

ISSN 0001-6002/2006/48/4/212-214
Acta Médica Costarricense, ©2006
Colegio de Médicos y Cirujanos

de diámetro mayor, con una pieza dental en su interior, confinada al hueso mandibular (Figura 1). Histológicamente dicha masa presenta varios componentes: células mucinosas, células intermedias, áreas microquísticas llenas de moco y áreas de aspecto basaloides en un estroma desmoplásico, con áreas de aspecto escamoso sin queratinización (Figura 2).

Dicha lesión es reportada como carcinoma mucoepidermoide central de alto grado. Los márgenes de resección fueron negativos. Es valorado en conjunto por Otorrinolaringología, Oncología, y Cirugía Maxilofacial y se decide un manejo conservador, sin necesidad de radioterapia. Desde septiembre hasta la fecha sigue en control en Oncología, sin recurrencia del tumor (9 meses).

Discusión

El carcinoma mucoepidermoide central de la mandíbula es un tumor muy poco frecuente¹, y corresponde al 1-4% de todos los carcinomas mucoepidermoides²; forma parte de los tumores malignos de la mandíbula, los que se clasifican en: Tipo 1: carcinoma intraóseo primario ex quiste odontogénico; Tipo 2 A: ameloblastomas malignos; Tipo 2 B: carcinoma ameloblástico de novo; ex ameloblastoma, ex quiste odontogénico; Tipo 3: carcinoma intraóseo primario; Tipo 4: carcinoma mucoepidermoide central¹. Los carcinomas intraóseos primarios son exclusivos de la mandíbula y la maxila, ya que suelen originarse usualmente de componentes odontogénicos¹.

El carcinoma mucoepidermoide central se presenta clínicamente como una masa indolora radiolúcida mandibular, con o sin deformidad facial. Pueden ocurrir otras manifestaciones clínicas como dolor, parestesia, disfagia, trismus o adenopatías, pero el paciente puede ser también asintomático y detectarse la lesión como hallazgo radiológico incidental. Entre el 60 y el 85% de los casos afectan la

mandíbula, especialmente la región molar-premolar, y el ángulo sobre el canal mandibular³. El diagnóstico preoperatorio con frecuencia es el de quiste odontogénico. La metástasis a distancia rara vez está presente¹.

Los criterios para diagnosticar estas lesiones incluyen: 1- presencia radiológica de lesiones líticas, 2- tinción de mucicarmina, 3- ausencia de ruptura de placas corticales, 4- exclusión clínica e histológica de metástasis o de una lesión odontogénica, 5- exclusión de origen de tejidos blandos de glándula salival, 6- confirmación histológica⁴. Algunos casos han mostrado ruptura de una de las corticales pero esto no excluye el diagnóstico⁵.

Histológicamente, el tumor es semejante a su contraparte de glándula salival, lo mismo que la expresión de citoqueratinas (CK, 5, 7, 8 y 18), lo que indica histogénesis de tejido de glándula salival, pero su localización dentro de la mandíbula y su asociación con quistes y tumores odontogénicos sugiere su origen odontogénico⁶.

Con respecto a la probable etiopatogenia de estas lesiones se han postulado diversas teorías: 1) metaplasma mucosa de las células de un quiste odontogénico, 2) tejido de glándula salival ectópico ó 3) atropamiento de glándulas mucosa retromolares que sufren la transformación neoplásica⁷.

La primera de las teorías es la que parece explicar la mayoría de los casos. Si se aceptara la segunda de las postulaciones, se esperaría una incidencia de tumores de tipo glándula salival semejante a la que se encuentra en la propia glándula. Sin embargo, solo se han encontrado en la bibliografía 3 casos de adenoma pleomórfico, siendo este el más frecuente de los tumores de glándula salival. Además, en la localización central predominan las lesiones malignas¹, lo cual sugiere que la patogenia de las lesiones originadas en la glándula salival es diferente. El potencial de malignidad



Figura 1. Corte transversal del tumor, donde se observa superficie blanquecina heterogénea, con placas corticales intactas. En otra área presenta una pieza molar.

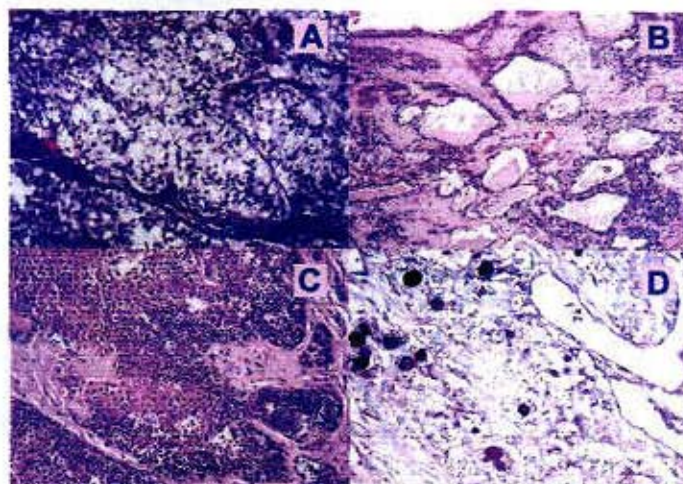


Figura 2. Cortes histológicos de diferentes áreas del tumor, donde se evidencian áreas de células claras(A), áreas microquísticas(B), áreas basaloides(C), diferenciación escamosa(C) y producción de moco PAS+(D).

de diversos quistes y lesiones odontogénicas se ha establecido claramente, en especial para las queratinizantes¹. En este caso llama la atención el antecedente de múltiples resecciones previas de quistes, lo mismo que el de displasia fibrosa quística de la mandíbula, pues no se han encontrado reportes de esta asociación. Se intentó obtener las biopsias previas, pero por el tiempo transcurrido (más de 30 años) no fue posible acceder la lámina o el bloque, por lo que se cuenta únicamente con el reporte escrito.

Debe descartarse la existencia de una entidad única, descrita recientemente, poco común, llamada quiste mucoepidermoide, cuyo comportamiento biológico y apariencia histológica son muy semejantes a los del carcinoma mucoepidermoide de bajo grado¹. Aunque parecen ser lesiones diferentes, debido a su similitud han sido consideradas por ciertos patólogos como carcinoma de bajo grado². De hecho, se ha sugerido que en el pasado, casos diagnosticados como carcinoma mucoepidermoide central eran en realidad quistes odontogénicos glandulares, y que algunos carcinomas mucoepidermoides centrales se podrían originar de un quiste odontogénico mucinoso. Esto, según varios autores, sugiere que tales entidades forman parte de un espectro de lesiones desde el quiste odontogénico al quiste mucoepidermoide de bajo grado, con riesgo ascendente de comportamiento agresivo¹. Las células mucosas capaces de la esta transformación neoplásica se encuentran en 5-27% de los quistes odontogénicos¹.

El grado tumoral se basa en la proporción relativa de componente mucosecretor y epidermoide; lesiones de mayor grado contienen más elementos escamosos¹. El estadije clínico de estas lesiones es distinto al de sus contrapartes de glándula salival, ya que su comportamiento y patogenia difiere notablemente (Cuadro 1)².

El tratamiento de estos tumores incluye cirugía, curetaje o resección amplia en bloque. La recurrencia es mayor en los procedimientos conservadores. Para lesiones de mayor grado como en este caso, se ha sugerido el uso de radioterapia post-operatoria y cirugía amplia¹. Con el tratamiento adecuado la sobrevida a 5 años es muy buena y el pronóstico a largo plazo muy favorable².

Abstract

Mucoepidermoid carcinomas of the salivary glands are frequent lesions that account for 15% of all salivary gland tumors, they are very infrequent in the mandible, with less than 200 cases reported and known as central mucoepidermoid carcinoma. The pathogenesis of this intraosseous tumor is still controversial. Several theories of their pathogenesis have been postulated: 1) entrapment of retromolar mucous glands within the mandible, 2) maxilla sinusepithelium, 3) iatrogenic entrapment of minor salivary glands (chronic osteomyelitis or sinusitis), 4) dental lamina remnants, 5) developmentally included embryonic remnants of

Cuadro 1. Estadije del tumor mucoepidermoide central²

Estadio	Características
Estadio I	Hueso cortical y periostio intactos, sin de expansión cortical ¹
Estadio II	Lesión rodeada por hueso cortical intacta, con cierto grado de expansión
Estadio III	Perforación cortical, con ruptura del periostio o metástasis a ganglios

submandibular glands within the mandible, 6) neoplastic transformation of mucus-secreting cells in the epithelial lining of odontogenic cysts.

We present the case of man with a central mucoepidermoid carcinoma and review of the literature of this uncommon condition.

Referencias

- Holsinger C, Owens J, Raymond K, Myers J. Central mucoepidermoid carcinoma of the mandible: Tumorigenesis within a keratocyst. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002; 128:718-720.
- Baj A, Bertolini F, Ferrari S, Sessena E. Central mucoepidermoid carcinoma of the jaw in a teenager: a case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2002; 60: 207-211.
- Pires F, Chen S, Elias da Cruz Perez D, Paes de Almeida O, Kowalski L. Citokeratin expression in central mucoepidermoid carcinoma and glandular odontogenic cyst. *Oral Oncol.* 2004; 40:545-551.
- Abu el-Naaj I, Krauz A, Ardejan L, Peled M. Primary intraosseous carcinoma of the anterior maxilla: Report of a new case. *J Oral Maxillofac Surg.* 2005; 63: 405-409.
- Lazo A, Otero D. Carcinoma ameloblástico de la mandíbula. *Act Med Costarric.* 2005; 47: 148-150.
- Pires F, Paes Almeida O, Lopes M, Elias da Cruz Perez D, Kowalski L. Central mucoepidermoid carcinoma of the mandible: Reports of four cases with long term follow up. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2003; 32: 378-382.