REVISTA MÉDICA de la Caja de Seguro Social

ARTÍCULO ORIGINAL

Carcinoma odontogénico esclerosante, presentación de caso clínico y revisión de la literatura.

Sclerosing odontogenic carcinoma, clinical case presentation and literature review.

DOI: https://doi.org/10.64738/rmcss.45.95

Zeballos, Jannesis *; Herrera, Gloriela +; Osma, Sharomay ‡; Núñez, Jorge §; Alvarado, Carlos **; Velásquez, Germán ++

* Residente de Cirugía Oral y Maxilofacial, Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid, Caja de Seguro Social de Panamá. Correo electrónico: jannesiszeballos@gmail.com.

\+ Médico Patólogo, Hospital Regional Docente Rafael Estévez, Caja de Seguro Social de Panamá.

‡ Cirujano Oral y Maxilofacial, Hospital Santo Tomás, Panamá.

§ Cirujano Oral y Maxilofacial, Ciudad de la Salud, Caja de Seguro Social, Panamá.

** Cirujano Oral y Maxilofacial, Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel, Panamá.

++ Cirujano Oral y Maxilofacial, Hospital Regional Docente Rafael Estévez, Caja de Seguro Social, Panamá.

Resumen

El carcinoma odontogénico esclerosante es una neoplasia intraósea primaria poco frecuente que se incluyó recientemente en la clasificación de tumores de cabeza y cuello de la Organización Mundial de la Salud de 2017. En la actualización de 2024 solo se añadió específicamente la frase “sin potencial metastásico”, con pocos casos publicados hasta la fecha. Las características biológicas del carcinoma odontogénico esclerosante son localmente agresivas, sin metástasis reportadas. Esta patología se asemeja a muchos otros tumores. Según los informes hasta el momento, el carcinoma odontogénico esclerosante afecta a personas de entre 31 y 73 años (edad media, 54 años), con una ligera preferencia femenina.

Palabras clave: carcinoma odontogénico esclerosante, tumor odontogénico, inmunohistoquímica.

Abstract

Sclerosing odontogenic carcinoma is a rare primary intraosseous neoplasm that was recently included in the World Health Organization's 2017 classification of head and neck tumors. In the 2024 update, only the phrase "without metastatic potential" was specifically added; with few cases published to date. The biological characteristics of sclerosing odontogenic carcinoma are locally aggressive, with no reported metastases. This pathology resembles many other tumors. According to current reports, sclerosing odontogenic carcinoma affects individuals between 31 and 73 years of age (mean age, 54 years), with a slight female bias.

Keywords: *Sclerosing odontogenic carcinoma, odontogenic tumor, immunohistochemistry.*

Introducción

El carcinoma odontogénico esclerosante fue descrito por primera por Landwehr y Allen en 1996 y doce años después (2008) por Koutlas y colaboradores. Fue definido como un carcinoma intraóseo primario con citología blanda, estroma esclerótico y presencia de infiltración local. Muestra ser agresivo localmente con comportamiento y hallazgos variables.

Esta patología aumenta de tamaño rápidamente sin síntomas clínicos, con hallazgos radiográficos distintos. En la mayoría de los casos se ha reportado como una lesión radiolúcida intraósea que tiene un comportamiento osteolítico. Sin embargo, se ha documentado al menos un caso con un patrón de vidrio esmerilado, lo que puede generar confusión diagnóstica con otras entidades fibro-óseas. Los márgenes de la lesión pueden ser bien delimitados, mal definidos o mostrar una combinación de ambos patrones. Esta lesión se ubica predominantemente en la mandíbula, aunque en algunos pacientes con localización maxilar se ha evidenciado invasión de estructuras adyacentes, incluyendo la cavidad nasal, el seno maxilar, el hueso cigomático y las láminas pterigoideas. En todos los casos se ha observado reabsorción o perforación de las corticales óseas.

En cuanto a sus características histopatológicas, las células epiteliales neoplásicas en el carcinoma odontogénico esclerosante son hebras de células tumorales epiteliales con citoplasma claro que se infiltran libremente en el estroma fibroso, trabéculas óseas y hacen invasión perineural. Se tiñen positivamente con pan-CK, CK5/6, CK14, CK19, CK20 y p63. La citoqueratina es un marcador específico del linaje celular epitelial. La inmunohistoquímica del carcinoma odontogénico esclerosante también muestra tinción positiva para E-cadherina. Las tinciones nucleares con antígeno carcinoembrionario y CAM 5.2 son negativas.

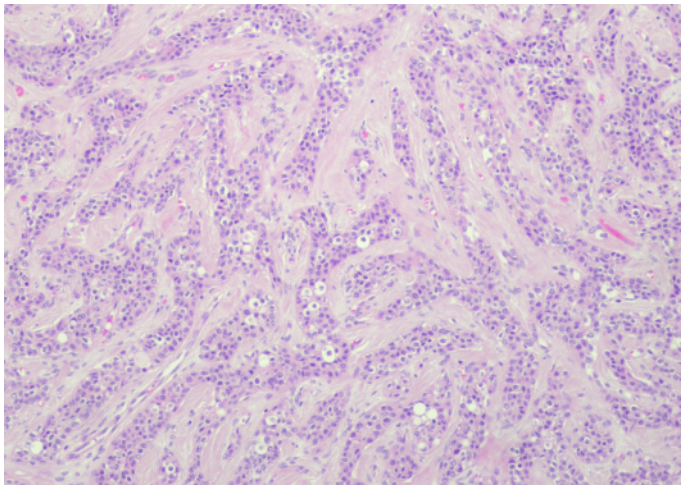
La escasez de casos descritos o publicados puede corresponder a que la lesión no se reconoce lo suficiente o a que se describe como otras entidades, ya que se asemeja a muchos otros tumores, como el carcinoma metastásico, el fibroma odontogénico central rico en epitelio, el tumor odontogénico epitelial calcificante, el carcinoma intraóseo primario, el carcinoma odontogénico de células claras y el ameloblastoma desmoplásico.

Presentación del caso

Se recibe en consulta una paciente de 56 años, con hallazgo de lesión en reborde alveolar superior anterior de más o menos 6 meses de evolución asociada a trauma con prótesis dental desadaptada. Niega antecedentes médicos personales. Al examen físico se observa una lesión redondeada, bien delimitada, de localización submucosa, de aproximadamente 2 cm de diámetro, con la indentación producida por la prótesis.

Se realizó biopsia escisional bajo sedación y anestesia local y se envió el espécimen para estudio anatomopatológico. El reporte histopatológico reveló una neoplasia epitelial con comportamiento maligno en primera instancia considerar carcinoma esclerosante odontogénico (Ver Figuras 1 y 2). La inmunohistoquímica fue positiva para: CK, CK5/6, p40, p63, Ki-67 <1%. (Ver Figuras 3 y 4).

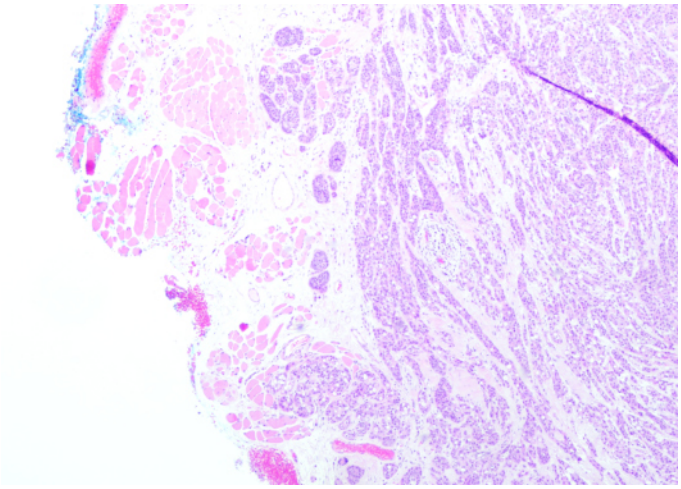
Figura 1.



H&E, 100x: Se pueden ver nidos tumorales con escasa atipia y baja tasa mitótica en un estroma fibroso. La mayoría de las células tienen un citoplasma eosinofílico, pero se pueden ver células de citoplasma claro.

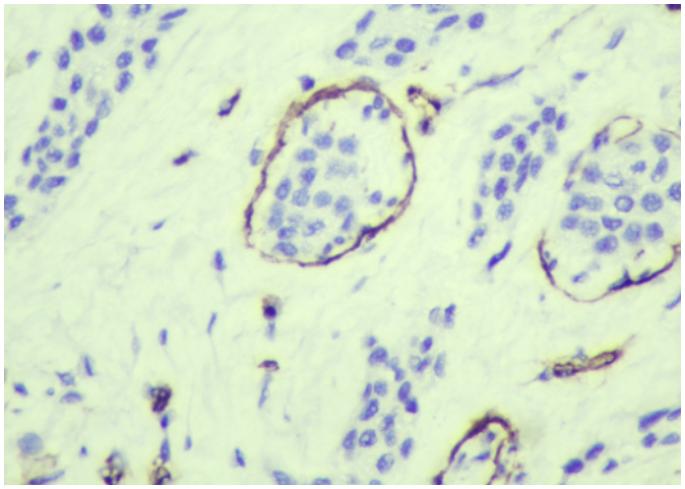
Se presentó durante los controles dehiscencia en el sitio quirúrgico, que fue tratada durante 10 días con gluconato de clorhexidina al 0.12 %, con evolución favorable y una vez se resolvió se refirió al Instituto Oncológico Nacional para continuar estudio inmunohistoquímico y marcadores genéticos para precisar el diagnostico histopatológico y dar seguimiento de la evolución clínica.

Figura 2.



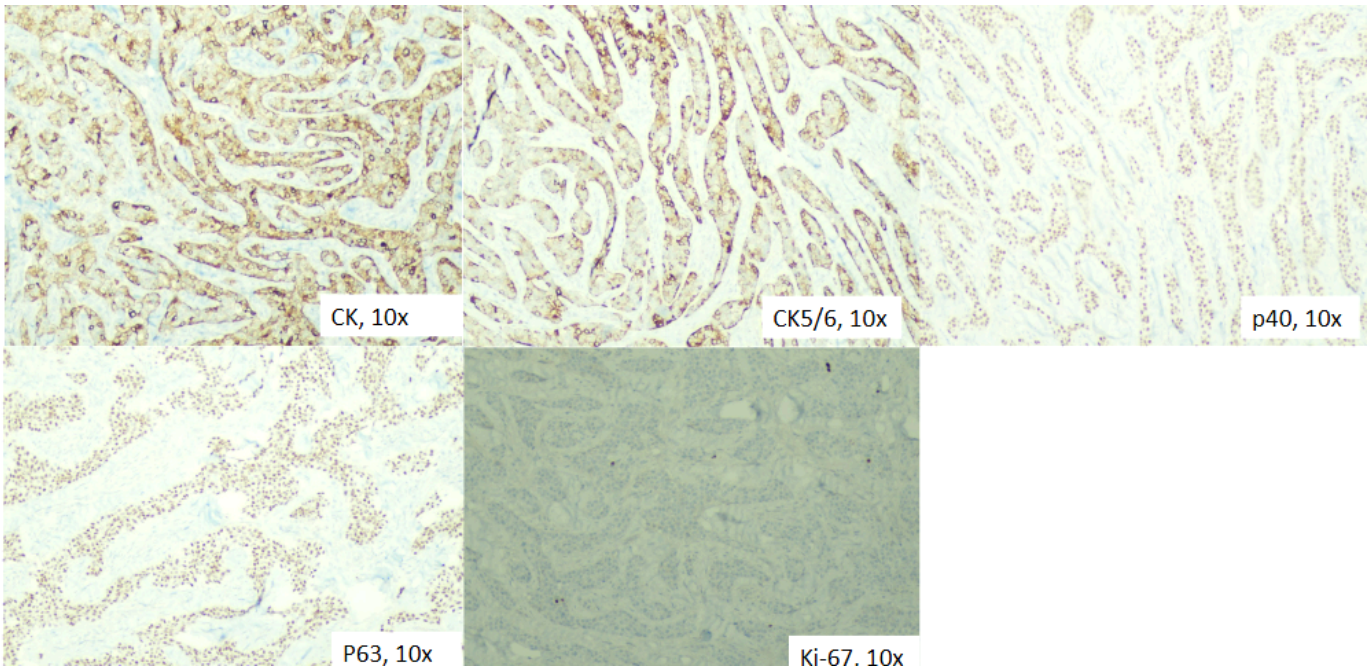
H&E, 40x: El tumor presenta evidencia de malignidad al presentar destrucción de músculo esquelético e invasión peri neural.

Figura 3.



CD34, 400x: Aunque raro, también puede presentar invasión linfovascular

Figura 4.



Los marcadores mostrados están positivos. Además, se le realizó CK19 en instituto de tercer nivel, la cual fue focalmente positiva.

Discusión

El caso clínico reportado en este artículo presenta características clínicas, histopatológicas y radiográficas similares a las de los casos que existen publicados en la literatura.[1] Este caso resulta de especial interés porque el carcinoma odontogénico esclerosante es una patología poco frecuente, con muy pocos casos descritos en la literatura. Además, se torna más relevante al tratarse de una paciente femenina, lo cual concuerda con el predominio en mujeres señalado en los reportes previos de Soh y colaboradores y de Lim y colaboradores. Ambos trabajos mencionan el sesgo hacia mujeres y la rareza del tumor, fortaleciendo así la consistencia de las características epidemiológicas publicadas.[2,3]

En los artículos revisados, la mayoría de los pacientes no presentaba antecedentes patológicos de interés, salvo en el caso de una paciente con antecedentes de carcinoma hepatocelular y otra que se había sometido a una cirugía de reducción mamaria.[4,5] Las pacientes presentaban un abultamiento que crecía de forma progresiva y rápida. El dolor no siempre era un síntoma descrito de este tumor, ya que hubo muchos casos asintomáticos. En uno de los casos se reportó que la lesión invadía el periostio y se formó una osteogénesis perióstica evidente, por lo que se confundía con una lesión fribroósea maligna.[6,7] Además presentaba características radiográficas de engrosamiento del cuerpo óseo.

En un caso reportado por Pakezhati y colaboradores, el examen patológico mostró pequeños nidos tumorales redondeados en el estroma fibroso con linfocitos.[8] Las células lesionadas mostraron un citoplasma eosinofílico. En general, Hanisch y colaboradores mencionan que el heteromorfismo celular fue leve y no se observaron mitosis.[9]

Entre los tratamientos predomina la resección extensa y reparación con colgajo miocutáneo. No se han reportado recurrencias, ni requerimientos de radioterapia o quimioterapia.[10,11] El tratamiento de elección para el carcinoma odontogénico esclerosante según los grupos de Canterbury y Koutlas es la resección quirúrgica amplia con márgenes libres de enfermedad, dado su comportamiento localmente agresivo e infiltrativo. Debido a su tendencia a invadir estructuras adyacentes, como músculo esquelético, nervios periféricos y, en algunos casos, hueso cortical o cavidades vecinas, es fundamental asegurar una excisión completa. El análisis histopatológico de los márgenes quirúrgicos es esencial para confirmar la resección total.[11,12]

En los casos documentados, como en Zeng y colaboradores, no se han reportado metástasis ni recurrencias cuando se logra una cirugía completa, por lo que la radioterapia o quimioterapia adyuvantes no suelen ser necesarias.[6] El seguimiento clínico y radiológico periódico es recomendable para monitorizar posibles recidivas locales a largo plazo.[9,10]

En conclusión, el carcinoma odontogénico esclerosante es una lesión poco frecuente, localmente agresiva y sin evidencia de metástasis. Su diagnóstico puede ser complejo, por lo que requiere una evaluación integral. La resección quirúrgica amplia ha demostrado ser un tratamiento eficaz, sin recurrencias reportadas hasta ahora. No obstante, se necesitan más casos documentados para entender mejor su comportamiento y definir su clasificación con mayor precisión.

Agradecimientos

Al Dr. Germán Velásquez, por transmitir su interés en la revisión de la literatura y su valiosa orientación en el estudio de la patología.

Referencias

1. Ide F, Kikuchi K, Kusama K. Sclerosing odontogenic carcinoma: case report and review of the literature. Pathol Int. 2011;61:259–63.

2. Soh HY, Zhang WB, Yu Y, Zhang R, Chen Y, Gao Y, et al. Sclerosing odontogenic carcinoma of maxilla: A case report. World J Clin Cases. 2023;11:1878-87.

3. Lim D, Tan CC, Tilakaratne WM, Goh YC. Carcinoma odontogénico esclerosante revisión de todos los casos publicados: ¿es una adición justificable como neoplasia maligna? Braz J Otorinolaringol. 2021;87:1–7.

4. Wood A, Young F, Morrison J, Conn BI. Sclerosing odontogenic carcinoma presenting on the hard palate of a 43-year-old female: a case report. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol. 2016;122:e123–7.

5. Hussain O, Torres Rendon A, Orr RL, Speight PM. Sclerosing odontogenic carcinoma in the maxilla: a rare primary intraosseous carcinoma. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol. 2013;116:e283–6.

6. Zeng L, Koh VCY, Tay TKY, Lee AC, Mahmood RD, Tan PH. Sclerosing odontogenic carcinoma with local recurrence and lymph node metastasis. Pathology. 2023;105:S88.

7. Todorovic E, Berthelet E, O'Connor R, Durham JS, Tran E, Martin M, et al. Sclerosing odontogenic carcinoma with local recurrence: case report and review of literature. Head Neck Pathol. 2019;13:371–7.

8. Pakezhati S, Feng Y, Gao A, Lin Z, Huang X, Sun G, et al. An extensive sclerosing odontogenic carcinoma in mandible: a case report and literature review. Dentomaxillofac Radiol. 2020;49:20190426.

9. Hanisch M, Baumhoer D, Elges S, Fröhlich LF, Kleinheinz J, Jung S. Sclerosing odontogenic carcinoma: current diagnostic and management considerations concerning a most unusual neoplasm. Int J Oral Maxillofac Surg. 2017;46:1641-9.

10. O'Connor RC, Khurram SA, Singh T, Jones K. Sclerosing odontogenic carcinoma – what we know so far. Oral Surg. 2020;13:51–5.

11. Koutlas IG, Allen CM, Warnock GR, Manivel JC. Sclerosing odontogenic carcinoma: a previously unreported variant of a locally aggressive odontogenic neoplasm without apparent metastatic potential. Am J Surg Pathol. 2008;32:1613–9.

12. Canterbury CR, Stanbouly D, Trinh K, Clark MS, Philipone E. Sclerosing odontogenic carcinoma: report of a case and review of the literature. Head Neck Pathol. 2023;17:633-9.