



## AMELOBLASTOMA MALIGNO DE CÉLULAS CLARAS

ANDRES CARRANZA CARRANZA \*, M<sup>a</sup>LUISA SANCHEZ BERNAL \*, M<sup>a</sup>CAROLINA OLANO ACOSTA \*, IVAN MUÑOZ REPETO\*,  
M<sup>a</sup>CRUZ MARCHENA PARRA \*, M VICENTE SALINAS MARTIN \*, M<sup>a</sup>ANGELES LOPEZ GARCIA \*, DAVID MARCILLA PLAZA \*

\* HHUU VIRGEN DEL ROCIO ESPAÑA

### Resumen

#### INTRODUCCIÓN:

Los tumores odontogénicos malignos epiteliales incluyen, según la clasificación de la OMS y AFIP, 2001: Ameloblastoma maligno, Carcinoma ameloblástico, Carcinoma intraóseo primario, Carcinoma odontogénico de células claras y transformación maligna de otros tumores epiteliales o quistes odontogénicos.

Surgen del epitelio odontogénico del que deriva el órgano del esmalte. La distinción entre ellos es a veces muy difícil.

El Ameloblastoma, el más frecuente de los tumores odontogénicos epiteliales, es un tumor benigno, invasivo localmente, que excepcionalmente da metástasis; son éstas, aún conservando sus características histológicas benignas, las que definen al ameloblastoma maligno.

Características citohistológicas malignas, conservando el patrón arquitectural de ameloblastoma, definen al carcinoma ameloblástico.

Presentamos un caso de Ameloblastoma maligno con algunos signos de Carcinoma ameloblástico o de Carcinoma odontogénico de células claras.

Tiene características propias de ameloblastoma, con clara invasión local y permeación linfática; las células claras añaden un dato de malignidad. Los signos de carcinoma (pleomorfismo, hiper cromatismo y vesiculación nuclear) son de intensidad discreta. Pequeños grupos celulares infiltrantes son propios de carcinoma, pero no descartan el ameloblastoma, de reconocida capacidad invasora local. No se observan mitosis.

#### PRESENTACION DEL CASO

Mujer de 81 años con tumoración mandibular de gran tamaño, de 3 meses de evolución, con adenopatías submaxilares izquierdas.

Mediante estudios de imagen, TAC con contraste, se pone de manifiesto una lesión lítica, no calcificante, con necrosis, que afecta sínfisis, cuerpos mandibulares, suelo de boca, región submentoniana y submaxilar.

Se realiza biopsia de la tumoración que da el diagnóstico.

Dado el gran tamaño, 10x10cm, y la extensión de la neoplasia, se desestima la cirugía, proponiéndose tratamiento radioterápico.

Estudio macroscópico: fragmentos irregulares y blanquecinos que ocupan un volumen aproximado de 0,1cc.

Estudio microscópico: el tumor está constituido por nidos de células de citoplasma claro o vacío (rico en glucógeno), con focos de disposición en empalizada en la periferia de los nidos, núcleos polarizados, y células centrales del nido de aspecto estrellado, laxas pero cohesionadas; una membrana basal delimita los nidos, que se encuentran inmersos en un estroma de tejido conjuntivo no neoplásico. Todas ellas

características típicas del ameloblastoma.

No se observa queratinización ni mitosis. Sí se ven grupos de células neoplásicas infiltrando y destruyendo tejidos, con signos de regeneración en éstos (multinucleación central de fibras musculares), y estroma más desmoplásico en estas áreas.

Células neoplásicas se observan en el interior de vasos linfáticos, que fueron reveladas tras marcaje con citoqueratina pan, que hizo lo propio con los nidos de células tumorales.

#### CONCLUSIONES Y COMENTARIO

La neoformación presentada cumple los criterios definitorios de ameloblastoma maligno, según AFIP: características citológicas benignas con patrón arquitectural propio de ameloblastoma, y comportamiento biológico maligno con permeación linfática.

Las células claras, variante histológica de ameloblastoma, añade un signo de malignidad a la neoplasia.

Salvando las discretas atipias citológicas, el diagnóstico diferencial con otros tumores odontogénicos epiteliales, referidos antes, parece claro en este caso.

El fibroma ameloblástico, neoplasia odontogénica mixta epitelial mesenquimal, queda descartado ya que nuestro caso carece de componente mesenquimal, fibroblástico, neoplásico.

No debemos olvidar que los tumores más frecuentes de la zona son los secundarios; lo que nos lleva a hacer el diferencial con tumores de células claras locales no odontogénicos, y con tumores metastásicos: carcinoma de células escamosas de mucosa oral, de glándulas salivales, de células renales.

#### Introducción

Los tumores odontogénicos malignos epiteliales incluyen, según la clasificación de la OMS y AFIP, 2001: Ameloblastoma maligno, Carcinoma ameloblástico, Carcinoma intraóseo primario, Carcinoma odontogénico de células claras y transformación maligna de otros tumores epiteliales o quistes odontogénicos.

Surgen del epitelio odontogénico del que deriva el órgano del esmalte. La distinción entre ellos es a veces muy difícil.

El Ameloblastoma, el más frecuente de los tumores odontogénicos epiteliales, es un tumor benigno, invasivo localmente, que excepcionalmente da metástasis; son éstas, aún conservando sus características histológicas benignas, las que definen al ameloblastoma maligno.

Características citohistológicas malignas, conservando el patrón arquitectural de ameloblastoma, definen al carcinoma ameloblástico.

Presentamos un caso de Ameloblastoma maligno con algunos signos de Carcinoma ameloblástico o de Carcinoma odontogénico de células claras.

Tiene características propias de ameloblastoma, con clara invasión local y permeación linfática; las células claras añaden un dato de malignidad. Los signos de carcinoma (pleomorfismo, hiper cromatismo y vesiculación nuclear) son de intensidad discreta. Pequeños grupos celulares infiltrantes son propios de carcinoma, pero no descartan el ameloblastoma, de reconocida capacidad invasora local.

No se observan mitosis.

#### Material y Métodos

Mujer de 81 años con tumoración mandibular de gran tamaño, de 3 meses de evolución, con adenopatías submaxilares izquierdas.

Mediante estudios de imagen, TAC con contraste, se pone de manifiesto una lesión lítica, no calcificante, con necrosis, que afecta sínfisis, cuerpos mandibulares, suelo de boca, región submentoniana y submaxilar.

Se realiza biopsia de la tumoración que da el diagnóstico.

Dado el gran tamaño, 10x10cm, y la extensión de la neoplasia, se desestima la cirugía, proponiéndose tratamiento radioterápico

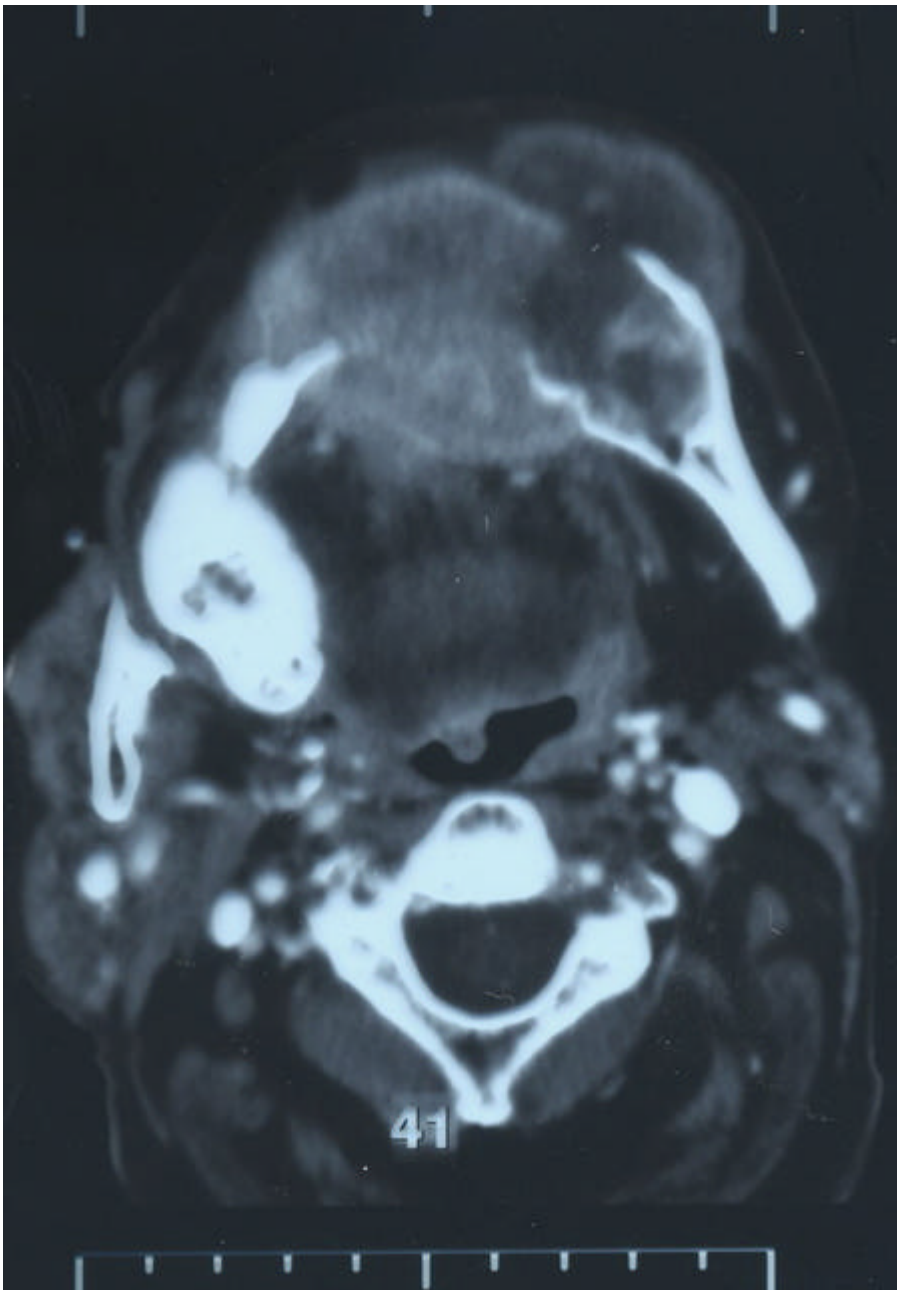


FIG-1 - TAC: gran tumoración que afecta sínfisis y ambas ramas mandibulares.

## Resultados

Estudio macroscópico: fragmentos irregulares y blanquecinos que ocupan un volumen aproximado de 0,1cc.

Estudio microscópico: el tumor está constituido por nidos de células de citoplasma claro o vacío (rico en glucógeno), con focos de disposición en empalizada en la periferia de los nidos, núcleos polarizados, y células centrales del nido de aspecto estrellado, laxas pero cohesionadas; una membrana basal delimita los nidos, que se encuentran inmersos en un estroma de tejido conjuntivo no neoplásico. Todas ellas características típicas del ameloblastoma.

No se observa queratinización ni mitosis. Si se ven grupos de células neoplásicas infiltrando y destruyendo tejidos, con signos de regeneración en éstos (multinucleación central de fibras musculares), y estroma más desmoplásico en estas áreas.

Células neoplásicas se observan en el interior de vasos linfáticos, que fueron reveladas tras marcaje con citoqueratina pan, que hizo lo propio con los nidos de células tumorales.

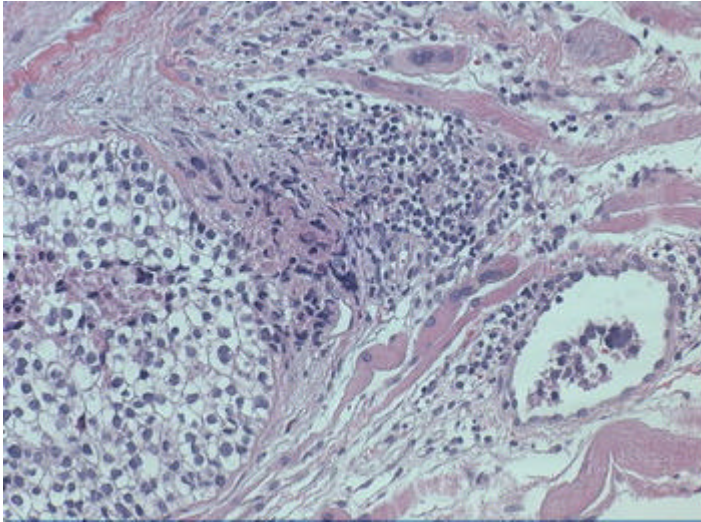


FIG-2 - Nido de células tumorales, de citoplasma claro, delimitado por pseudocápsula de tejido conjuntivo, con áreas de necrosis y destrucción de fibras musculares; a la derecha, permeación linfática.

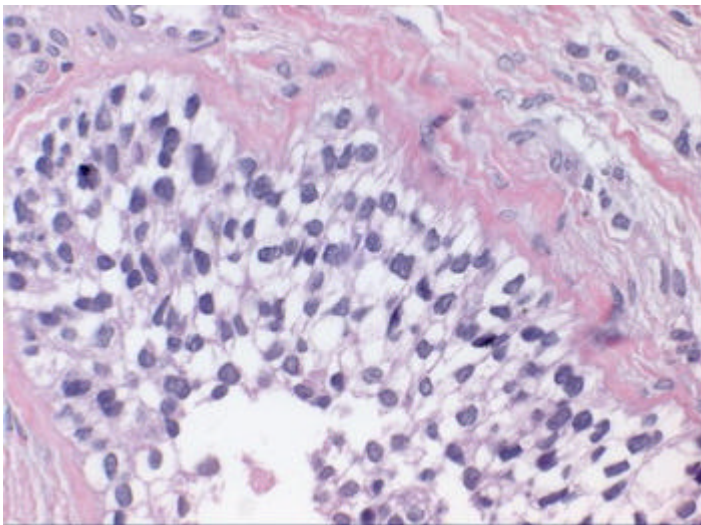


FIG-3 - Detalle de nido tumoral con células tumorales periféricas dispuestas en empalizada, que recuerdan al ameloblastoma

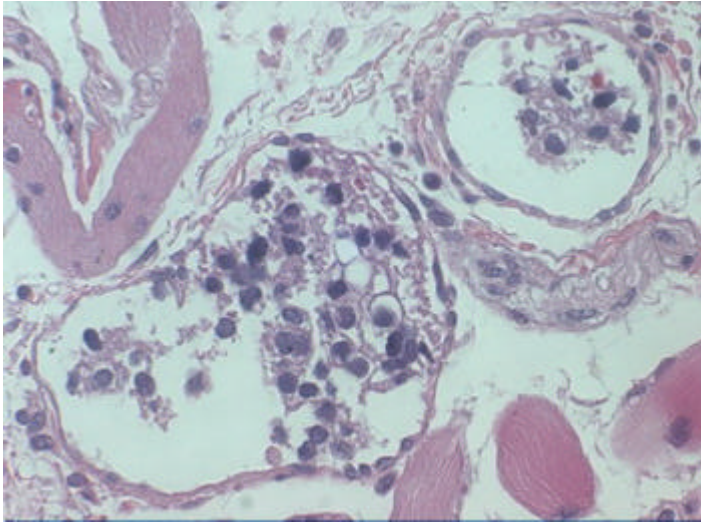


FIG-4 - Detalle de permeación linfática.

---

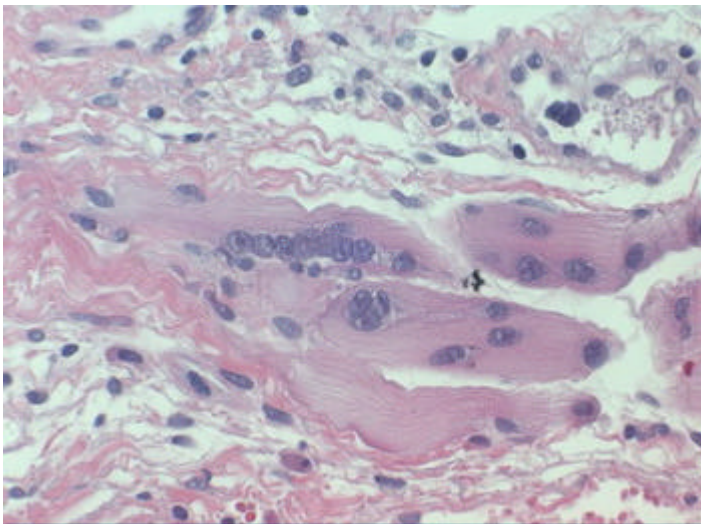


FIG-5 - Multinucleación: signo de regeneración muscular.

---

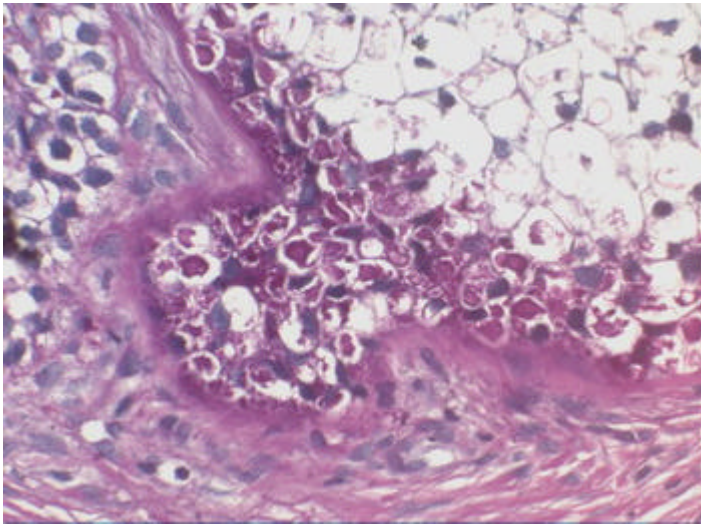


FIG-6 - PAS: positividad en citoplasma de células claras.

---

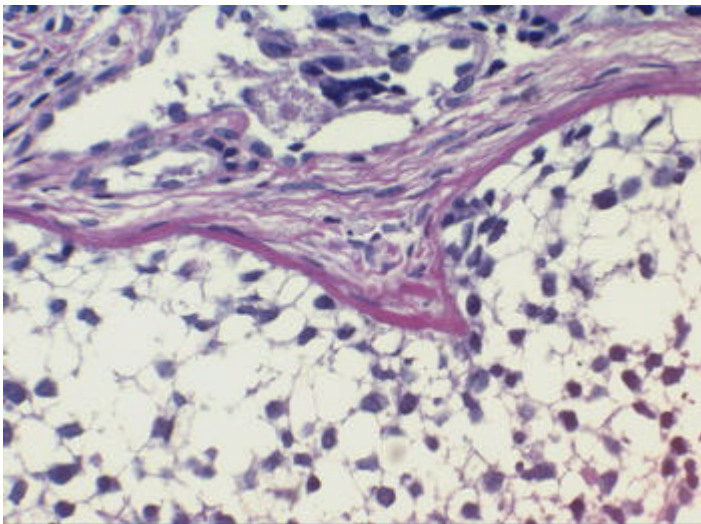


FIG-7 - PAS-AMILASA: se pierde la positividad para el PAS en dichas células, confirmando su contenido en glucógeno

---

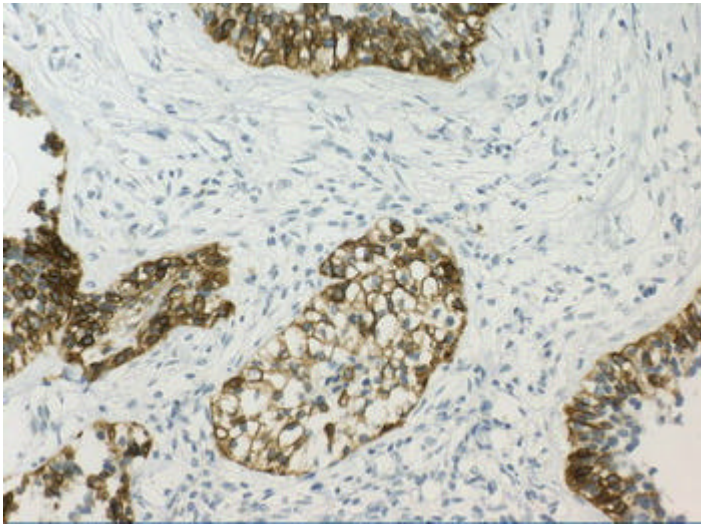


FIG-8 - CITOQUERATINA - PAN: positiva en células tumorales, lo que confirma su naturaleza epitelial

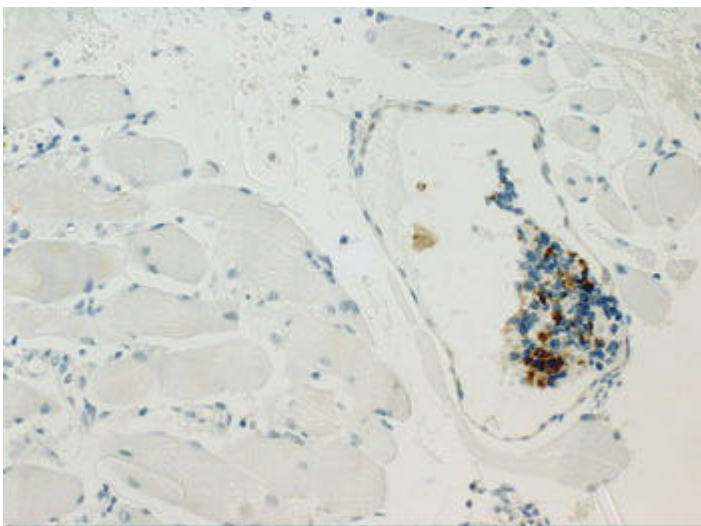


FIG-9 - CK-PAN: positiva en células tumorales en el interior de un vaso linfático.

## Discusión

Salvando las discretas atipias citológicas, el diagnóstico diferencial con otros tumores odontogénicos epiteliales, referidos antes, parece claro en este caso.

El fibroma ameloblástico, neoplasia odontogénica mixta epitelial mesenquimal, queda descartado ya que nuestro caso carece de componente mesenquimal, fibroblástico, neoplásico.

No debemos olvidar que los tumores más frecuentes de la zona son los secundarios; lo que nos lleva a hacer el diferencial con tumores de células claras locales no odontogénicos, y con tumores metastásicos: carcinoma de células escamosas de mucosa oral, de glándulas salivales, de células renales.

## Conclusiones

La neoformación presentada cumple los criterios definitorios de ameloblastoma maligno, según AFIP: características citológicas benignas con patrón arquitectural propio de ameloblastoma, y comportamiento biológico maligno con permeación linfática.  
Las células claras, variante histológica de ameloblastoma, añade un signo de malignidad a la neoplasia

## Bibliografía

- James J. Sciubba, John E. Fantasia, Leonard B. Kahn. Malignant Odontogenic Tumors, in Tumors and Cysts of the Jaws, in Atlas of Tumor Pathology. Third Series. Fascicle 29. AFIP. Washington D.C. 2001.
- Christopher D. M. Fletcher, D. G. MacDonald: Odontogenic Tumors, in Tumors of the oral cavity, in Diagnostic Histopathology of Tumors. Second Edition. 2002. Churchill Livingstone. Boston.
- Verneuil A, Sapp P, Huang C, Abemayor E. Malignant ameloblastoma: classification, diagnostic, and therapeutic challenges. Am J Otolaryngol. 2002 Jan-Feb;23(1): 44-8.