

Conclusiones

Las alteraciones vasculares en la NF-1 son infrecuentes. En la literatura indexada no existe ningún caso descrito de FAV entre la vena temporal superficial alimentada por la arteria auricular posterior. En nuestro caso, la paciente obtuvo unos excelentes resultados no presentando ninguna complicación en el postoperatorio ni durante el seguimiento.

Conflicto de intereses

Los autores expresan que no hay conflictos de intereses al redactar el manuscrito.

BIBLIOGRAFÍA

- Oderich GS, Sullivan TM, Bower TC, Głowiczki P, Miller DV. Vascular abnormalities in patients with neurofibromatosis syndrome type 1: clinical spectrum, management, and results. *J Vasc Surg.* 2007;46:475-84.
 - Itzchak Y, Katznelson D, Boichis H, Jonas A, Deutch V. Angiographic features of arterial lesion in neurofibromatosis. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1974;122:643-7.
 - Schievink WI, Piepgras DG. Cervical vertebral artery aneurysms and arteriovenous fistulae in neurofibromatosis type 1: case reports. *Neurosurgery.* 1991;29:760-5.
 - Salyer WR, Salyer DC. The vascular lesions of neurofibromatosis. *Angiology.* 1974;25:510-9.
 - Deans WR, Bloch S, Leibrock L, Berman BM, Skultety FM. Arteriovenous fistula in patients with neurofibromatosis. *Radiology.* 1982;144:103-7.
 - Feng Y, Yang ZG, Chen T, Wang Q, Deng W. Giant plexiform neurofibroma with hemorrhage in cranio-maxillofacial region as depicted on CT and MRI. *Eur J Med Res.* 2010;15:84-7.
 - Coscarón Blanco E, Benito JJ, Benito F, Gómez JL, del Cañizo Alvarez A, Antúnez P. Non-pulsatile aneurysm of the superficial temporal artery: a report of a case. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2003;54:388-91.
 - Fadda MT, Giustini SS, Verdino GG, Bartoli DD, Mustazza MC, Iannetti GG, et al. Role of maxillofacial surgery in patients with neurofibromatosis type 1. *J Craniofac Surg.* 2007;18:489-96.
 - Chen JY, Chan SH, Lin LJ, Luo CY. Late-onset congestive heart failure with multiple carotid-jugular fistulae and pseudoaneurysm after penetration injury. *J Formos Med Assoc.* 2006;105:844-7.
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2012.11.003>

Garcinoma intraóseo primario odontogénico. Un diagnóstico infrecuente tras una exodoncia dental

Odontogenic primary intraosseous carcinoma. An uncommon diagnosis after dental extraction

David González-Ballester*, Luis Ruiz-Laza, Raúl González-García, Manuel Moreno Sánchez Florencio Monje-Gil

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz, España

Introducción

Ante la evolución clínico-radiológica y con la elevada sospecha de malignidad, a pesar de la falta de confirmación histológica, se planificó preoperatoriamente la realización de una hemimandibulectomía izquierda, la obtención de muestras intraoperatorias con el fin de conseguir un diagnóstico acorde a los hallazgos radiológicos y la reconstrucción microquirúrgica mediante un colgajo peroneo. La decisión de realizar un vaciamiento cervical vendría determinado por el diagnóstico

obtenido en el estudio anatomopatológico de las muestras intraoperatorias. Estas, finalmente, informaron como diagnóstico preliminar un carcinoma escamocelular sin confirmación de su origen intraóseo, realizándose, tras asegurar la enfermedad maligna de la lesión, una hemimandibulectomía izquierda ampliada, una disección ganglionar cervical funcional bilateral (entendida como el vaciamiento ganglionar de los 5 primeros niveles y de forma bilateral debido a la extensión de la enfermedad hacia el lado contralateral con afectación de parasífnis derecha) y una reconstrucción microquirúrgica con colgajo osteomiocutáneo de peroné (figs. 1 y 2). El diagnóstico histológico definitivo, tras el análisis de la pieza quirúrgica, informó de carcinoma de células escamosas (CCE) bien diferenciado de la mandíbula, de 11 cm de

Véase contenido relacionado en DOI:
<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2012.11.002>.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dgonzalezballester@gmail.com (D. González-Ballester).

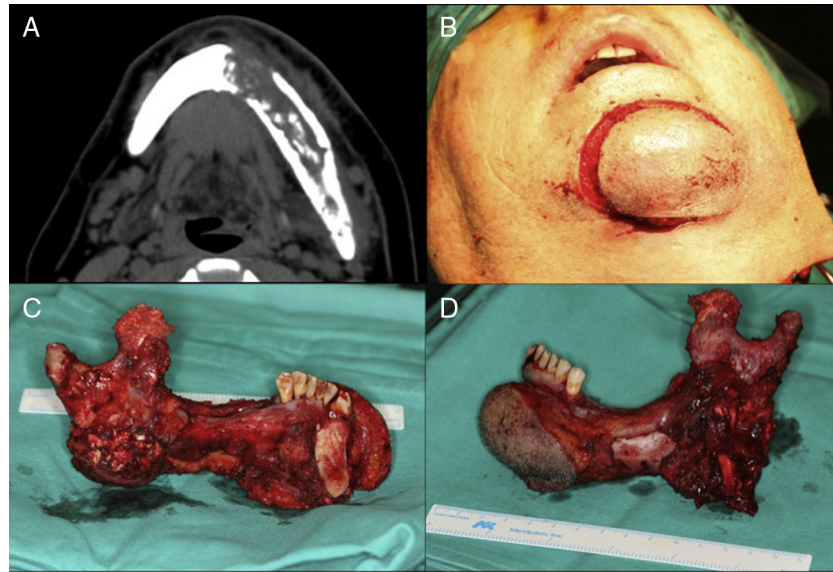


Figura 1 – Hemimandibulectomía izquierda con ampliación a nivel cutáneo en la región mentoniana por infiltración. Ambas corticales presentaban un aspecto apolillado con abombamiento de la cortical externa.

extensión sobre un quiste odontogénico, bordes de resección libres de tumor y ausencia de metástasis ganglionar, representando un estadio iv (pT4N0M0) (fig. 3).

Tras recibir radioterapia postoperatoria y en los 2 años de seguimiento no se han observado signos de recidiva locorregional, permaneciendo el paciente libre de enfermedad. Tras un fallo del colgajo peroneo en el postoperatorio inmediato el paciente requirió 2 nuevas intervenciones para solventar el defecto a nivel intraoral (segundo colgajo peroneo y

colgajo pectoral en la isla), encontrándose actualmente en espera de una última cirugía reconstructiva mediante la realización de un colgajo anterolateral del muslo para solventar el problema cutáneo y la colocación de una placa de reconstrucción con posterior transporte óseo para solucionar el defecto mandibular. El estudio completo de extensión mediante pruebas de imagen e inmunohistoquímica de la pieza quirúrgica (mediante TTF-1 y calretinina) descartó el diagnóstico de metástasis como posible etiología del tumor, considerándose como diagnóstico definitivo el de carcinoma intraóseo primario odontogénico.

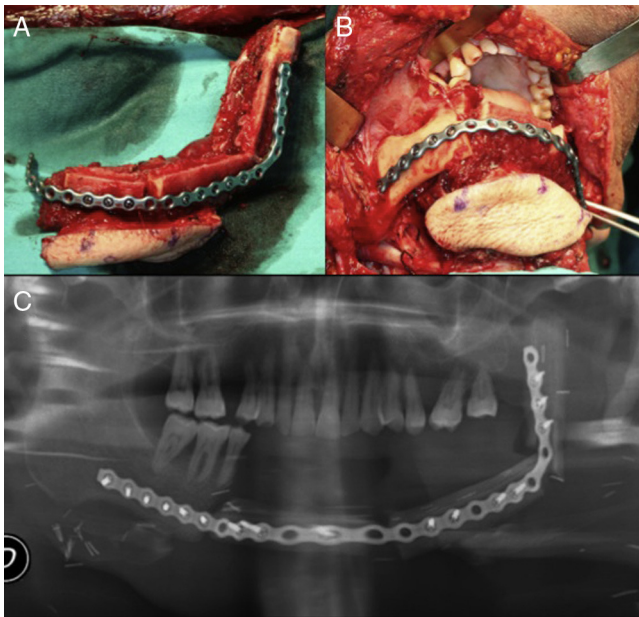


Figura 2 – Reconstrucción del defecto con un colgajo osteomiocutáneo de peroné. A) y B) Fotos del diseño y adaptación del colgajo a la zona del defecto. C) OPG en postoperatorio inmediato, observándose la disposición del peroné conformando la neohemimandíbula.

Discusión

El carcinoma intraóseo de células escamosas o carcinoma intraóseo primario odontogénico (PIOC) constituye una enfermedad rara de la región maxilomandibular, originándose generalmente de remanentes de epitelio odontogénico. De aparición exclusivamente en los huesos maxilares, fue descrito inicialmente por Loos en 1913¹ con el nombre de «carcinoma epidermoide intraalveolar». Posteriormente sufriría modificaciones en su terminología hasta que, finalmente, en 1971, Pindborg et al. sugirieron el término de «carcinoma intraóseo primario» que aún perdura en la actualidad².

Tras su primera clasificación por la Organización Mundial de la Salud en 1972 fueron Waldron y Mustoe³ quienes establecieron una categorización universalmente aceptada e incluyendo una nueva categoría (PIOC tipo 4) no presente en informes previos (tabla 1). A pesar de esta clasificación, la mayoría de los autores emplean el término PIOC para referirse al CCE de origen odontogénico que surgen de novo (tipo 3) o los que surgen en relación con quistes odontogénicos preexistentes (tipo 1)⁴. Dentro de este último grupo, en la mayoría de los casos (55%) surgen de quistes residuales, siendo su origen en un 25% los quistes dentígeros⁵. Esta transformación maligna,

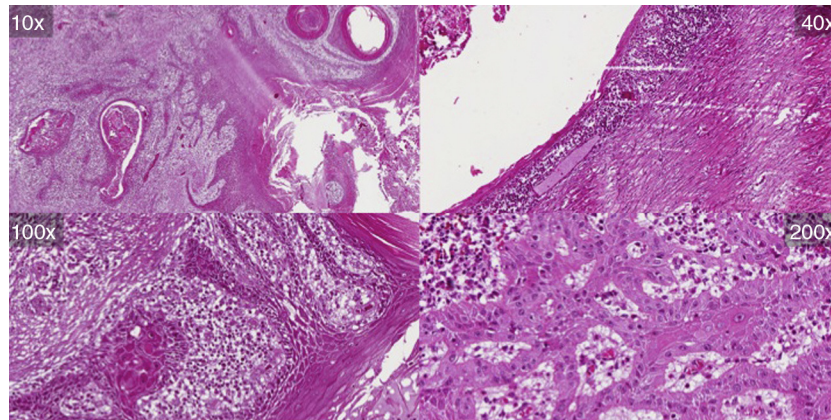


Figura 3 – Microfotografía en tinción hematoxilina-eosina (HE) a diferentes aumentos mostrando células atípicas con núcleos hiper cromáticos y aumentada mitosis recubiertas por células con buena diferenciación celular a nivel superficial.

de quiste odontogénico a carcinoma, aunque representa un suceso relativamente raro, puede ocurrir hasta en un 0,13 a un 2% de los casos⁶.

El PIOC afecta generalmente a adultos mayores con una edad media aproximada de 52,3 años, siendo posible su presencia también en edad infantil^{5,7}. Ligeramente más frecuente en varones (ratio 2-2,5:1), presenta una localización predominantemente mandibular (4:1), especialmente en su región posterior^{8,9}. Su etiología permanece aún desconocida, aunque algunos autores han reflejado a la inflamación crónica y a la infección como posibles factores estimulantes en la transición de quistes benignos a tumores malignos^{5,10}.

No obstante, para el diagnóstico de una lesión como el PIOC, deben cumplirse 3 criterios específicos: 1) evidencia histológica de CCE, 2) ausencia de conexión inicial con la mucosa suprayacente o la piel, y 3) exclusión de metastásis a distancia de un tumor primario durante al menos un período de seguimiento de 6 meses⁴.

En lo que respecta a la clínica, el dolor y la inflamación son los síntomas más comunes asociados al PIOC³, junto a la parestesia o la anestesia del labio inferior; sin embargo, existen casos en que los pacientes han permanecido asintomáticos⁷, obteniéndose el diagnóstico de carcinoma

solo después del examen microscópico de un presunto quiste odontogénico⁵.

El hallazgo radiológico incidental no es infrecuente, por lo que el PIOC, aunque raro, debe ser considerando ante cualquier lesión radiolúcida asintomática^{10,11}. Radiológicamente muestra una apariencia variable, presentando, generalmente, bordes pobremente definidos y un patrón irregular de destrucción ósea^{5,11}. La OPG se muestra limitada en valorar la extensión de la lesión y el grado de afectación de los tejidos vecinos, siendo solventado por el uso de la TC que se establece como técnica radiológica de elección en esta enfermedad¹⁰.

Histológicamente, el PIOC no demuestra unas características patognomónicas definidas, complicando con ello el diagnóstico. Esto es debido fundamentalmente a las variaciones histológicas de los componentes epiteliales en los quistes y los tumores odontogénicos¹⁰. Por ello, desde un punto de vista microscópico, toda lesión que se origina del epitelio escamoso debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial del PIOC. Entre ellas podemos mencionar el ameloblastoma acantomatoso, el tumor escamoso odontogénico, el carcinoma ameloblástico, el carcinoma odontogénico de células claras, el carcinoma odontogénico de células fantasmas, el carcinoma mucoepidermoide¹⁰, el CCE de origen mucoso y el tumor odontogénico epitelial calcificante⁴, entre otros.

El diagnóstico de PIOC puede aún dificultarse al presentar en ocasiones una ulceración secundaria de la mucosa oral o simular una alteración rutinaria de un proceso dental¹⁰. Es por ello que, en caso de considerar por el análisis clínico y radiológico la posibilidad de la naturaleza maligna de un quiste odontogénico, se recomienda la biopsia de cualquier lesión con presentación inusual, obteniendo múltiples muestras de áreas representativas de la lesión^{5,7}.

El tratamiento de elección es la resección radical con márgenes amplios (>1 cm) mediante hemimandibulectomía o maxilectomía^{5,10}, asociándose a radioterapia (RT) o quimioterapia (QT) en función de los resultados anatomopatológicos definitivos o la imposibilidad de intervención quirúrgica^{9,11}.

Su pronóstico es pobre debido fundamentalmente a su agresividad local (recurrencias en hasta el 50% de los pacien-

Tabla 1 – Clasificación del carcinoma primario intraóseo (PIOC) por Waldron y Mustoe

Tipo 1	PIOC ex quiste odontogénico
Tipo IIA	Ameloblastoma maligno
Tipo IIIB	Carcinoma ameloblástico surgiendo de novo, ex ameloblastoma o ex quiste odontogénico
Tipo IIIA	PIOC surgiendo de novo tipo queratinizante
Tipo IIIB	PIOC surgiendo de novo tipo no queratinizante
Tipo IV	Carcinoma intraóseo mucoepidermoide

Fuente: Waldron y Mustoe⁴.

tes no tratados con escisión radical)³ y a una tendencia a la invasión nerviosa por afectación del canal dentario⁶. Las metástasis en los ganglios linfáticos regionales, en el momento del diagnóstico, suelen ser infrecuentes¹⁰, siendo estimada su supervivencia a los 5 años entre el 30-40% según algunos autores¹², mientras que estudios recientes la estiman en un 75,7, 62,1 y 37,8% a los 1, 2 y 3 años, respectivamente¹⁰.

Conflicto de intereses

Ninguno.

Agradecimientos

Al Dr. Antonio Félix Conde Martín anatomopatólogo del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Infanta Cristina de Badajoz por su inestimable ayuda y colaboración.

BIBLIOGRAFÍA

- Loos D. Central epidermoid carcinoma of the jaws. *Dtsch Monatschr Zahnheilk.* 1913;31:308.
- Pindborg JJ, Krammer IRH, Torloni H. Histological typing of odontogenic tumors, jaw cyst and allied lesions. Geneva: World Health Organization; 1972. p. 35-36.
- Waldron CA, Mustoe TA. Primary intraosseous carcinoma of the mandible with probable origin in an odontogenic cyst. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1989;67:716-24.
- Chaisuparat R, Coletti D, Kolokythas A, Ord RA, Nikitakis NG. Primary intraosseous odontogenic carcinoma arising in an odontogenic cyst or de novo: a clinicopathologic study of six new cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2006;101:194-200.
- Charles M, Barr T, Leong I, Ngan BY, Forte V, Sándor GK. Primary intraosseous malignancy originating in an odontogenic cyst in a young child. *J Oral Maxillofac Surg.* 2008;66:813-9.
- Swinson BD, Jerjes W, Thomas GJ. Squamous cell carcinoma arising in a residual odontogenic cyst: case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2005;63:1231-3.
- Gulbranson SH, Wolfrey JD, Raines JM, McNally BP. Squamous cell carcinoma arising in a dentigerous cyst in a 16-month-old girl. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002;127:463-4.
- Dimitrakopoulos I, Psomaderis K, Asimaki A, Papaemanouel S, Karakasis D. Primary de novo intraosseous carcinoma: report of two cases. *J Oral Maxillofac Surg.* 2005;63:1227-30.
- Centenero S A-H, Marí-Roig A, Piulachs-Clapera P, Juárez-Escalona I, Monner-Diéguez A, Díaz-Carandell A, et al. Primary intraosseous carcinoma and odontogenic cyst. Three new cases and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2006;11:E61-5.
- Thomas G, Pandey M, Mathew A, Abraham EK, Francis A, Somanathan T, et al. Primary intraosseous carcinoma of the jaw: pooled analysis of world literature and report of two new cases. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2001;30:349-55.
- González-García R, Sastre-Pérez J, Nam-Cha SH, Muñoz-Guerra MF, Rodríguez-Campo FJ, Naval-Gías L. Primary intraosseous carcinomas of the jaws arising within an odontogenic cyst, ameloblastoma, and de novo: report of new cases with reconstruction considerations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2007;103:e29-33.
- Shear M. Primary intra-alveolar epidermoid carcinoma of the jaw. *J Pathol.* 1969;97:645-51.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2013.01.001>