

PRESENTACION DEL TUMOR DE PINDBORG DE FORMA MANDIBULAR DOBLE. A PROPOSITO DE UN CASO

por

MIGUEL ARGUERO GONZALEZ* COSME GAY ESCODA**

RESUMEN: El tumor odontogénico epitelial calcificante (TOEC) es una rara lesión de los maxilares. Este artículo describe un caso singular en un varón de 22 años. Presenta dos TOEC, uno en el lado derecho de la mandíbula y otro en el izquierdo, con los tres elementos típicos del TOEC: células epiteliales con citoplasma eosinófilo, sustancia eosinófila homogénea y depósito de calcio.

PALABRAS CLAVES: Tumor odontogénico epitelial calcificante. Tumor de Pindborg.

ABSTRACT: The calcifying epithelial odontogenic tumor (CEOT) is a rare lesion of the jaws. This report describes an unusual case in a 22-year-old man. He presents two CEOT, one in the right side of the mandible and other in the left side with the three elements of a typical CEOT: squamoid cells with eosinophilic cytoplasm, the homogeneous substance, and calcium salt deposits.

KEY WORDS: Calcifying epithelial odontogenic tumor. Pindborg tumor.

INTRODUCCION

El tumor odontogénico epitelial calcificante (TEOC) es una lesión de los maxilares cuya frecuencia es aproximadamente el 1% de los tumores odontogénicos (7, 14, 10).

Antes de ser descrito como una entidad aparte el TOEC ha sido referido con otros términos como «ameloblastoma de tipo inusual con calcificación» (13), «adamantoblastoma» (24), «adamantoblastoma adenóide» (29), «odontoma cístico complejo» (27), y «odontoma maligno» (33). En 1955, PINDBORG (19) describe tres casos de tumor odontogénico insólito, sin los rasgos típicos del ameloblastoma y acuña el término «tumor odontogénico epitelial calcificante». Posteriormente SHAFER y col. (23) se han referido a este tumor como «tumor de Pindborg».

El TOEC crece lentamente, es localmente agresivo y causa una expansión indolora de los maxilares. Tiende a recidivar si la exéresis quirúrgica es inadecuada.

FRANKLIN y PINDBORG (7), en una revisión de 113 casos, muestran que el TOEC tiende a localizarse en la región premolar-molar y es más frecuente en la mandíbula que en el maxilar superior. El 52% de sus casos estaban asociados con un diente no erupcionado. La edad de los pacientes estaba comprendida entre 8 y 92 años, con una media de 40 años. No encontraron predilección sexual. En nuestro país, GÓMEZ DE LA MATA (11) y GALLARDO (9) han publicado sendos casos de localización en ángulo mandibular.

Radiográficamente, la lesión aparece habitualmente como una imagen radiolúcida monocular o multilocular, frecuentemente con radiopacidades irregulares dispersas.

Nuestro propósito es mostrar el caso de un paciente con dos tumores de Pindborg de localización mandibular. No hemos encontrado ningún caso descrito con esta particularidad.

(*) Cirujano Máxilofacial de la Clínica del Perpetuo Socorro, Lérida. Profesor del Master de Cirugía Bucal. Facultad de Odontología. Universidad de Barcelona.

(**) Profesor Titular de Patología Quirúrgica Oral y Máxilofacial. Director del Master de Cirugía Bucal. Facultad de Odontología. Universidad de Barcelona.

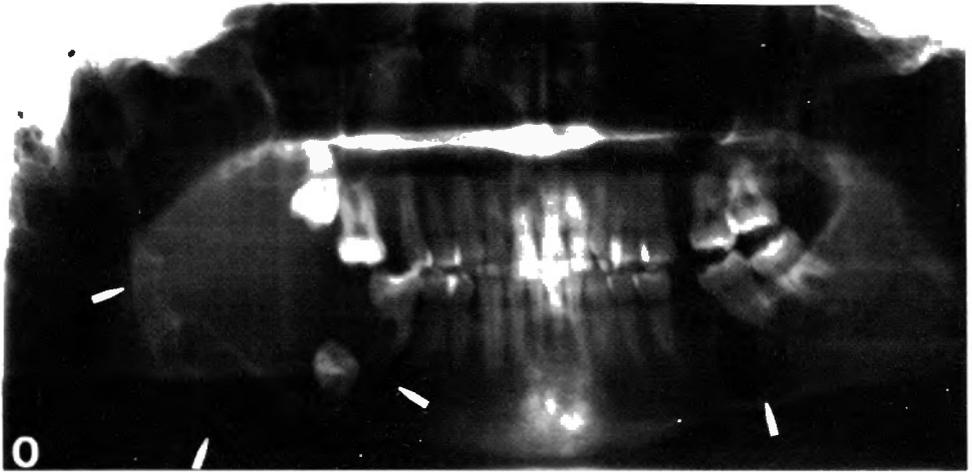


Fig. 1
Ortopantomografía: se señalizan las dos lesiones mandibulares.

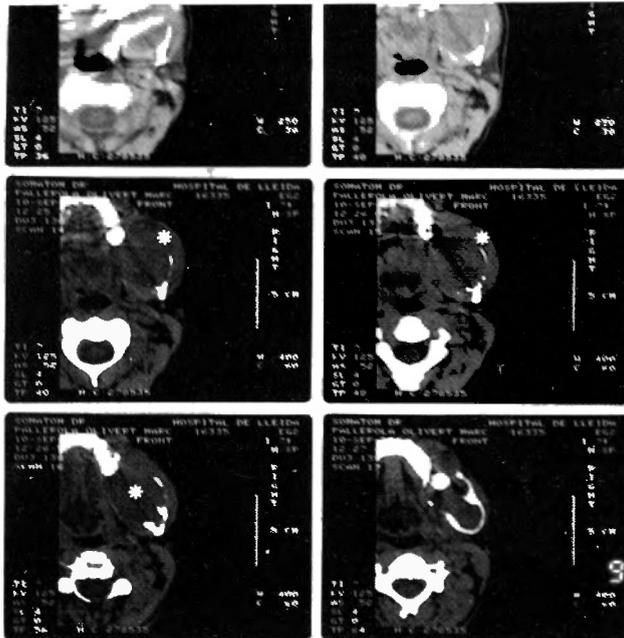


Fig. 2
Imagen del T.C. de la zona mandibular derecha, donde destaca la destrucción de las corticales (*).

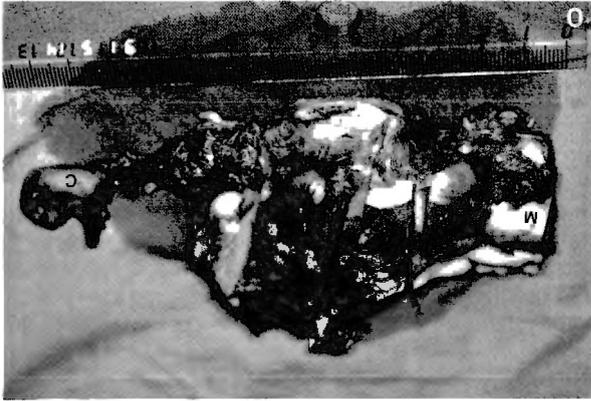


Fig. 3

Pieza operatoria de la tumoración del lado derecho. (C) Cóndilo mandibular. (M) Cuerpo mandibular.

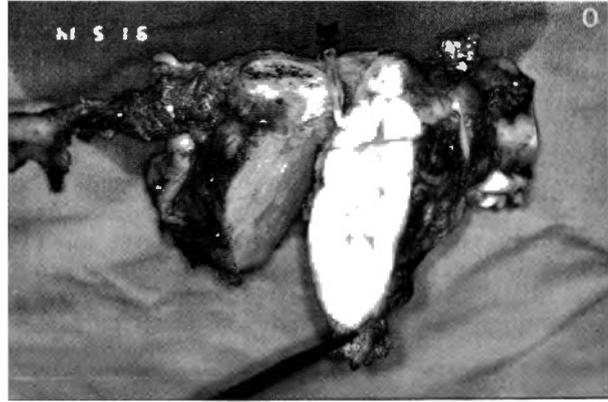


Fig. 4

Al corte de la misma pieza operatoria se aprecia el paquete vasculo-nervioso englobado por la tumoración.

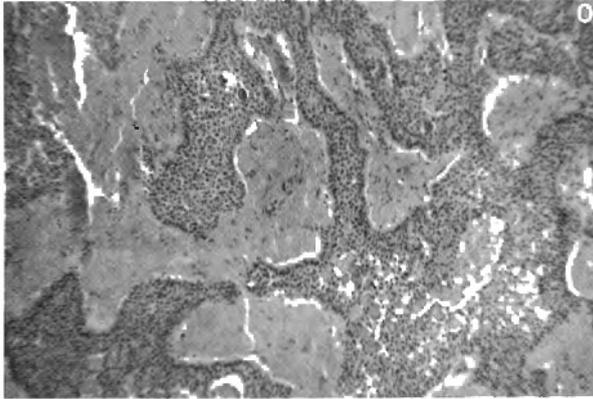


Fig. 5

Imagen del estudio histológico de la lesión del lado derecho.

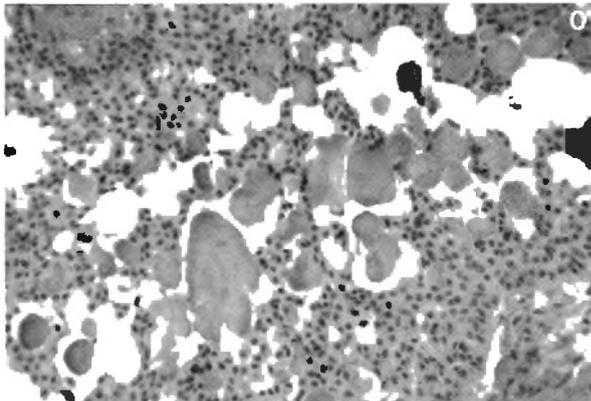


Fig. 6

Estudio histológico de la tumoración del lado derecho: células epiteliales poligonales de citoplasma amplio eosinófilo, núcleos centrales y leve pleomorfismo nuclear. Se aprecian pequeños espacios pseudoquisticos por degeneración celular y cuerpos esféricos eosinófilos, algunos con tendencia a calcificarse.

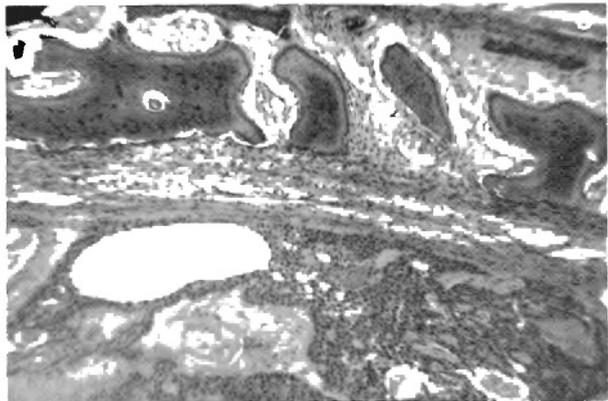


Fig. 7

Imagen del crecimiento expansivo tumoral sin infiltración ósea. Corresponde a la lesión del lado derecho.

CASO CLINICO

Varón de 22 años con antecedentes patológicos de pénfigo vulgar tratado con corticoesteroides e inmunosupresores, que es remitido por su dermatólogo a nuestro servicio por tumoración mandibular. A la exploración observamos asimetría facial por una tumoración a nivel de rama horizontal y ascendente mandibular derecha y en la exploración intra-oral una gran tumoración con desaparición de las corticales

vestibular y lingual que abomba la mucosa oral pero sin ulcerarla.

En la ortopantomografía (Fig. 1) se aprecian dos imágenes radiolúcidas. En el lado derecho observamos radiolucencia que se extiende por ramas horizontal y ascendente desde la pieza 46 (rizolisis de su raíz distal) a la escotadura sigmoidea mandibular, multilocular y trabeculada en la zona del ángulo con una pieza no

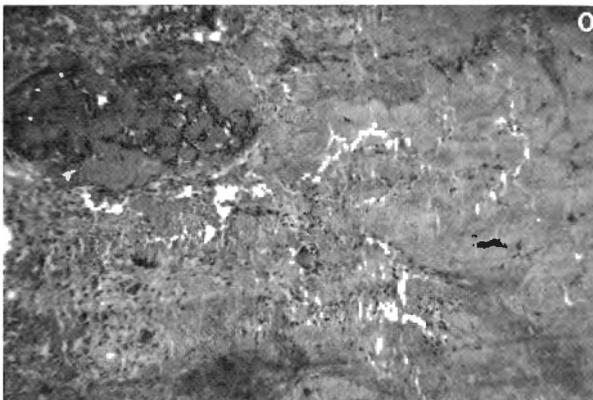


Fig. 8
Histología de la tumoración del lado izquierdo destacando el predominio del componente acelular.

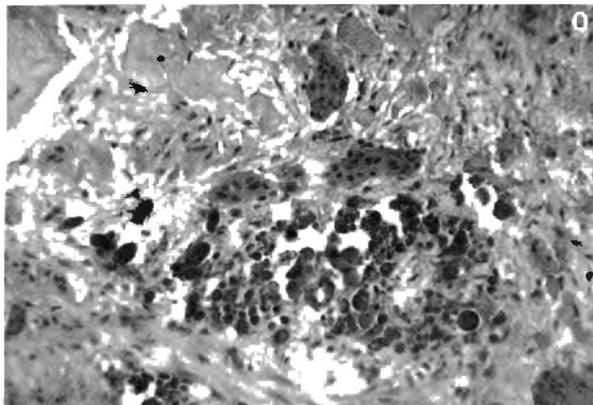


Fig. 9
Imagen del fenómeno de Liesegang en la lesión del lado izquierdo.

erupcionada en su interior. En el lado izquierdo se aprecia imagen radiolúcida unilocular a nivel pieza 37 con radiopacidades irregulares en su interior. Asimismo se practica T.C. donde puede apreciarse el gran tamaño de esta tumoración osteolítica y expansiva (Fig. 2).

Tras practicar biopsia de la tumoración del lado derecho con diagnóstico anatomopatológico de TOEC, es intervenido quirúrgicamente bajo anestesia

general practicándose hemimandibulectomía en el lado derecho y exéresis amplia de la izquierda. La reconstrucción se efectuará posteriormente en una segunda fase quirúrgica.

Macroscópicamente (Figs. 3 y 4) se aprecia un tumor grande, sin cápsula aparente aunque bien delimitado que en algunas zonas deja una fina lámina ósea por crecimiento expansivo y es sólido, firme al corte, sin cavidades quísticas, signos hemorrágicos ni

áreas de reblandecimiento o necrosis. En el lado izquierdo hallamos un tumor de menor tamaño y características similares.

Microscópicamente se observan algunas diferencias entre los dos tumores. En el lado derecho (Fig. 5, 6 y 7) el tumor es muy celular, con láminas de células epiteliales grandes, poliédricas, de citoplasma eosinófilo y núcleos centrales que exhiben de leve a moderado pleomorfismo aunque sin signos de actividad mitótica. Hay pequeños espacios pseudoquísticos por

degeneración celular. Asociada con la proliferación epitelial hay masas globulares de material eosinófilo amorfo al amiloide que en ocasiones se agrupan formando grandes masas. Este material presenta un grado variable de calcificación que en algunas áreas forma anillos concéntricos.

En el lado izquierdo (Fig. 8 y 9) el tumor presenta poco componente epitelial con predominio del material eosinófilo amorfo y mayor tendencia a la calcificación (coincidiendo con la imagen radiológica).

DISCUSION

La opinión generalizada es que la histogénesis del TOEC está en relación con el epitelio odontogénico. PINDBORG (18) ha demostrado que no hay células parecidas a los ameloblastos en el tumor. Dado que frecuentemente está asociado con un diente retenido ha sugerido que deriva del epitelio reducido del esmalte del diente. Otros estudios morfológicos e histoquímicos avalan la teoría de que el TOEC deriva del estrato intermedio, por el parecido de las células tumorales a las células de esta parte del órgano del esmalte (12, 15, 16, 26).

No hay acuerdo acerca de la naturaleza del material eosinófilo homogéneo del TOEC, que ha sido denominado «glicoproteína» (15), «amiloide» (21, 31), «lámina basal» (3, 26), «queratina» o «matriz del esmalte» (5), o «pre-esmalte» (16). Esta sustancia parecida al amiloide aparece en las formas intra y extra celular como resultado de la producción celular. Estudios bioquímicos y de microscopía electrónica recientes han demostrado que esta sustancia se compone de fragmentos de moléculas de estructura fibrilar variada (8, 21). Sin embargo, los estudios realizados hasta el momento no permiten asegurar la naturaleza exacta de este material.

Estudios ultraestructurales muestran que las células tumorales tienen puentes intercelulares con desmosomas, hemidesmosomas bien desarrollados y tonofilamentos intracitoplasmáticos (3, 5, 15).

Las principales características histológicas del TOEC son la presencia de láminas de células epiteliales poliédricas, la sustancia eosinófila homogénea y la calcificación, frecuentemente en la forma de anillos de Liesegang (7, 14, 21, 23). Pero hay variaciones distintas del modelo clásico (14, 24, 25). El tumor puede ser completamente celular sin calcificación o puede mostrar un grado de calcificación limitado que ocasionalmente recuerda la apariencia tubular de la dentina (14, 23). Una forma bien conocida de este tumor es también la variedad de células claras en la que las células epiteliales presentan un citoplasma vacuolado claro (14).

En el caso que presentamos se aprecian diferencias anatomopatológicas entre los dos tumores: muy celular el del lado derecho y predominio del material eosinófilo amorfo y mayor tendencia a la calcificación en el izquierdo. Dado que la calcificación es habitualmente signo de regresión, es posible que el tumor del lado izquierdo fuese más antiguo que el derecho, aunque con menor agresividad.

Existe acuerdo general acerca de que el TOEC crece lentamente y es localmente agresivo, aunque no se extiende dentro de los espacios trabeculares como el ameloblastoma infiltrativo (2, 7, 14, 25, 30).

Pensamos que el diagnóstico tardío de un tumor de crecimiento lento puede estar en relación con la terapia corticosteroidea y los edemas que produce como efecto secundario. FRANKLIN y PINDBORG (7) han señalado una tasa de recurrencia del 14%, posiblemente debida a un tratamiento inadecuado. BASU y col. han publicado (4) un caso de TOEC maligno, con invasión local y metástasis linfáticas, pero esto parece ser excepcional. Por consiguiente pensamos que el tratamiento del TOEC debe ser la exéresis con márgenes de seguridad, sin que esto signifique discontinuar el arco mandibular, tal como hemos hecho con el tumor del lado izquierdo. Sin embargo, esto no fue posible con el tumor del lado derecho por su gran tamaño y osteolisis producida.

Nuestro caso es particularmente interesante por encontramos dos tumores de Pindborg en un paciente y con las diferencias anatomopatológicas comentadas; que nosotros sepamos, no han sido publicados casos similares previamente. Seguiremos controlando periódicamente a nuestro paciente, si bien no esperamos recidivas: en el lado derecho por el tratamiento radical efectuado y en el izquierdo, además, por los conceptos avanzados por ROBINSON y MARTÍNEZ (22) y GARDNER y CORIO (40) para el ameloblastoma uniuquístico.

BIBLIOGRAFIA

1. ABRAMS, A.M., HOWELL, A.V.: Calcifying epithelial odontogenic tumours: report of four cases. *J. Am. Dent. Assoc.* 1987; 74: 1321-1240.
2. ALIU, A.R., LIU, Z., SHAO, J.: Calcifying epithelial odontogenic tumor: clinicopathologic study of nine cases. *J. Oral Pathol.* 1982; 11: 399-406.
3. ANDERSON, H.C., KIM, B., MINKOWITZ, S.: Calcifying epithelial odontogenic tumor of Pindborg. An electron microscopic study. *Cancer* 1969; 24: 585-596.
4. BASU, M.K., MATTEWS, J.B., SEAR, A.J., BROWNE, R.M.: Calcifying epithelial odontogenic tumor: a case showing features of malignancy. *J. Oral Pathol.* 1984; 13: 310-319.
5. CHAUDHRY, A.P., HANKS, C.T., LEIFER, C., GARGIULO, E.A.: Calcifying epithelial odontogenic tumor. A histochemical and ultrastructural study. *Cancer* 1972; 30: 424-430.
6. DECKER, R.M., LAFITTE, H.B.: Peripheral calcifying epithelial odontogenic tumor. A review and analysis of 113 cases. *Oral Surg.* 1976; 42: 753-765.
7. FRANKLIN, C.D., MARTIN, M.V., CLARS, A., SMITH, C.J., HINDLE, M.O.: An investigation into the origin and nature of «amyloid» in a calcifying epithelial odontogenic tumor. *J. Oral Pathol.* 1981; 10: 417-429.
8. GALLARDO, M., PATRON, M., PASCUAL BORREGO, A.: Tumor odontogénico epitelial calcificante o tumor de Pindborg. A propósito de un caso. *Rev. Española de Cirugía Oral y Maxilofacial* 1989; 11: 1-4.
9. GARDNER, D.G., CORIO, R.L.: Plexiform unicystic ameloblastoma. A variant of ameloblastoma with a low-recurrence rate after enucleation. *Cancer* 1984; 53: 1730-1735.
10. GOMEZ DE LA MATA, J., CASANA, J., GONZALEZ, D., ESPINAR, E.: Tumor odontogénico epitelial calcificante. Tumor de Pindborg. A propósito de un caso. *Rev. Española de Cirugía Oral y Maxilofacial.* 1988; 10: 94-97.
11. GON, F.: The calcifying epithelial odontogenic tumor. Report of one case and a study of its histogenesis. *Br. J. Cancer* 1965; 19: 39-50.
12. IVY, R.H.: Unusual case of ameloblastoma of mandible. *Oral Surg.* 1984; 1: 1074-1082.
13. KROLLS, S.O., PINDBORG, J.J.: Calcifying epithelial odontogenic tumor: a survey of 23 cases and discussion of histomorphological variation. *Arch. Pathol.* 1974; 98: 206-210.
14. MAINWARING, A.R., AHMED, A., HOPKINSON, J.M., ANDERSON, P.: A clinical and electron microscopic study of a calcifying epithelial odontogenic tumor. *J. Clin. Pathol.* 1971; 24:152-158.
15. MORI, M., MAKINO, M., IMAI, K.: The histochemical nature of homogeneous amorphous materials in odontogenic epithelial tumors. *J. Oral Surg.* 1980; 38: 96-102.
16. PATTERSON, J.T., MARTIN, T.H., DEJEAN, E.K., BURZYNSKI, N.J.: Extrasosseus calcifying epithelial odontogenic tumor: report of a case. *Oral Surg.* 1969; 27: 363-267.
17. PINDBORG, J.J.: The calcifying epithelial odontogenic tumor: Review of literature and report of an extra-osseous case. *Acta Odontol. Scand.* 1966; 24: 419-430.
18. PINDBORG, J.J.: Calcifying epithelial odontogenic tumors. *Acta Pathol. Microbiol. Scand. Suppl.* 1955; 111: 71 (Abst.).
19. PINDBORG, J.J.: A calcifying epithelial odontogenic tumor. *Cancer* 1958; 2: 838-843.
20. RANLV, P., PINDBORG, J.J.: The amyloid nature of the homogeneous substance in the calcifying odontogenic tumor. *Acta Pathol. Microbiol. Scand.* 1966; 68: 169-174.
21. ROBINSON, L., MARTINEZ, M.G.: Unicystic ameloblastoma. A prognostically distinct entity. *Cancer* 1977; 40: 2278-2285.
22. SHAFER, W.G., HINE, M.K., LEVY, B.M.: A textbook of oral pathology. W.B. Saunders Company, Philadelphia 1983, pp. 286-289.
23. SMITH, R.A., ROMAN, R.S., HANSEN, L.S., LUNDELL, W.J., RILEY, R.W.: The calcifying epithelial odontogenic tumor. *J. Oral Surg.* 1977; 35: 160-166.
24. SMITH, R.A., HANSEN, L.S., DEDECKER, K.: Atypical calcifying epithelial odontogenic tumor of the maxilla. *J. Am. Dent. Assoc.* 1980; 100: 706-709.
25. SOLOMON, M.P., VULETINH, J.C., PERTSCHUK, L.P., GORMLEY, M.B., ROSEN, Y.: Calcifying epithelial odontogenic tumor: a histologic, histochemical, fluorescent and ultrastructural study. *Oral Surg.* 1975; 40: 522-530.
26. STOOPACK, J.C.: Cystic odontoma of the mandible. *Oral Surg.* 1957; 10: 807-812.
27. TAKEDA, Y., SUZUKI, A., SEKIYAMA, S.: Peripheral calcifying epithelial odontogenic tumor. *Oral Surg.* 1983; 56: 71-75.
28. THOMA, K.H., GOLDMAN, H.M.: Odontogenic tumors: classification based on observations of epithelial, mesenchymal, and mixed varieties. *Am. J. Pathol.* 1946; 22: 433-471.
29. VAP, K.R., DAHLIN, D.C., TURLINGTON, E.G.: Pindborg tumor: the so-called calcifying epithelial odontogenic tumor. *Cancer* 1970; 25: 629-636.
30. VICKERS, R.A., DAHLIN, D.X., GORLIN, R.J.: Amyloidcontaining odontogenic tumors. *Oral Surg.* 1965; 20: 476-80.
31. WERTHEIMER, F.W., ZIELINSKI, R.J., WESLEY, R.K.: Extrasosseus calcifying epithelial odontogenic tumor (Pindborg tumor). *Int. J. Oral Surg.* 1977; 6: 266-269.
32. WUNDERER, S.: Zur Frage maligner Odontome. *Oesterr. Ztschr. F. Stomatol.* 1953; 50: 567-571.