

CASO N° 2

C. Ereño. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Basurto-Bilbao.
Osakidetza/SVS. UPV/EHU.

DATOS CLINICOS

Varón de 66 años de edad con insuficiencia respiratoria nasal, obstrucción y hemorragias ocasionales en la fosa nasal derecha. La TC mostraba una gran masa densa que afectaba a fosa nasal, seno maxilar y etmoidal derechos con erosiones de los huesos maxilar y de la órbita. No se objetivaba relación con el alveolo del maxilar. Biopsia y maxilectomía radical seguida de radioterapia. El paciente está libre de enfermedad a los 9 meses.

HALLAZGOS MORFOLÓGICOS

Remitieron múltiples fragmentos irregulares de aspecto polipoide de color grisáceo con algunas espículas óseas que en conjunto medían 7 x 4 x 5 cm y una pieza de maxilectomía de 6,5 x 3,5 x 3 cm. que mostraban una masa tumoral de características similares a las arriba descritas. Los cortes seriados del marco óseo de la pieza maxilar no mostraron continuidad del tumor con el alveolo dentario.

La neoplasia estaba compuesta por cordones epiteliales anastomosados que crecían a partir del epitelio del superficie en el seno de un estroma fibroso hialino. La proliferación epitelial estaba constituida por unas células estrelladas laxas en su centro y otras con empalizadas nucleares en la periferia con una típica imagen de vacuolización del citoplasma subnuclear “reverse polarization”. No se apreciaron diferenciación escamosa ni formación de quistes pero había áreas de aspecto basaloide. Existía infiltración focal del tejido óseo aunque el alveolo maxilar estaba íntegro. No se detectaron metástasis ganglionares linfáticas. El perfil inmunohistoquímico reveló positividad difusa frente a las CK 19 y sólo para la CK13 en las células estrelladas, siendo negativas las CK 7 y 8.

DIAGNOSTICO

Ameloblastoma primario sinonasal

COMENTARIOS

Los ameloblastomas primitivos de las fosas nasales son muy raros, la serie del AFIP (1) describe 24 casos en un periodo de 40 años. Se ha postulado a cerca del posible origen en los restos de epitelio odontogénico de la mucosa sinonasal pero nada ha sido probado. La mayoría de las publicaciones son de casos aislados (2,3,4). Es llamativo el hecho que gran parte de los de los pacientes con ameloblastoma sinonasal son de una edad superior (6ª década) a la de los enfermos con tumor en la mandíbula (35- 45 años) (5). La serie del AFIP (1) muestra que la mayoría crecen en fosa nasal (9/24), seguidos de los senos paranasales (6/24) y en ambos sitios (9/24). Gran parte de estos tumores en esta localización muestran patrón de crecimiento plexiforme originado como en este caso (4) del epitelio nativo o metaplásico del tracto sinonasal. El perfil inmunohistoquímico del tumor con positividad para la CK 13 sólo en las células estrelladas centrales y difusa frente a la CK 19, se halla en consonancia con su origen ameloblástico (6,7).

Los problema surge en el diagnóstico diferencial de las biopsias pequeñas endoscópicas en las que la muestra es superficial y puede sugerir otros tumores, por ejemplo, basaloides que tienen núcleos peculiares y estroma eosinófilo denso. En las zonas altas de las fosas nasales con los craneofaringiomas aunque estos poseen un perfil inmunohistoquímico diferenciado (8). Muy pocas veces, algunos carcinomas escamosos de las vías aerodigestivas superiores pueden tener acantosis y empalizadas nucleares periféricas que simulan el patrón de los ameloblastomas pero carecen de la típica “reverse polarization” y la banda de colágeno sub-epitelial (9). El tratamiento de elección es quirúrgico con o sin radioterapia. No se han descrito metástasis a distancia o muertes causadas por el tumor.

REFERENCIAS

- 1.- Schafer DR, Thompson LD, Smith BC, Wenig BM. Primary ameloblastoma of the sinonasal tract. A clinicopathologic study of 24 cases. *Cancer* 1998; 82: 667-674.
- 2.- Seabaugh JL, Templer JW, Havey A, Goodman D. Ameloblastoma presenting as a nasopharyngeal tumor. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 94: 265-267.
- 3.- Guilemany JM, Ballesteros F, Alos L, Alobid I, Prades E, Menendez M, Cardesa A. Plexiform ameloblastoma presenting as a sinonasal tumor. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2004; 261(6): 304-306.
- 4.- Ereño C, Etxegarai L, Corral M, Basurko JM, Bilbao FJ, López JI. Primary sinonasal ameloblastoma. *APMIS* 2005; 113 (2): 148-150.
- 5.- Regezi JA, Sciubba JJ. Odontogenic tumors. Epithelial tumors. Ameloblastoma. In : Regezi JA, Sciubba JJ editors. *Oral Pathology. Clinical Pathologic Correlations*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Co., 1999.
- 6.- Crivelini MM, de Araujo VC, de Sousa SO, de Araujo NS. Cytokeratins in epithelia of odontogenic neoplasms. *Oral Dis* 2003; 9:1-6.
- 7.- Kumamoto H, Yoshida M, Ooya K. Immunohistochemical detection of amelogenin and cytokeratin 19 in epithelial odontogenic tumors. *Oral Dis* 2001; 7: 171-176.
- 8.- Tateyama H, Tada T, Okabe M, Takahashi E, Eimoto T. Different keratin profiles in craneopharyngioma subtypes and ameloblastomas. *Pathol Res Pract* 2001; 197: 735-742.
- 9.- Slootweg PJ, Richardson M. Other unusual features and diagnostic pitfalls in squamous cell carcinomas. In: Gnepp DR, editor. *Diagnostic Surgical Pathology of the Head and Neck*. Philadelphia :WB Saunders Co., 2001:65-66.

