



Reporte de caso

Ameloblastoma unikuístico de mandíbula

Unicystic ameloblastoma of the mandible

Yenisey Soriano-Cueto^a
Eduardo Reyna-Villasmil MD^b

^a Odontóloga, Esp. en Ortodoncia y Master en Urgencias Odontológicas. Clínica Odontológica Soriano, Guayaquil, Ecuador.

^b Esp. en Ginecología y Obstetricia, Departamento de Investigación y Desarrollo, Hospital Central Dr. Urquinaona". Maracaibo. Estado Zulia. Venezuela.

RESUMEN

Introducción: los ameloblastomas son tumores epiteliales odontogénicos benignos, localmente invasivos que surgen de restos de la lámina dental y del epitelio odontogénico. **Presentación del caso:** paciente femenina de 39 años con aumento progresivo e indoloro en la región derecha de la cara y cuello. Se palpó tumoración bien circunscrita, indolora, de consistencia dura, no fluctuante de 5 cm de diámetro. La radiografía panorámica mostró una lesión radiolúcida unilocular cerca de la zona del primer molar izquierdo. La tomografía computarizada confirmó los hallazgos. La biopsia reveló una cavidad quística revestida por epitelio odontogénico fino. Se practicó resección total con mandibulectomía segmentaria. **Discusión:** el ameloblastoma es una lesión poco frecuente con características similares a los quistes maxilares. Los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos permiten diferenciarlo de otras lesiones benignas y malignas. **Conclusión:** es un tumor benigno de crecimiento lento y con alta capacidad de recidivas. La resección quirúrgica completa con bordes amplios es la medida terapéutica recomendada. El seguimiento a largo plazo es obligatorio debido al riesgo de recurrencia y transformación maligna.

Palabras clave: Ameloblastoma, tumores odontogénicos, mandíbula, ameloblastoma unikuístico.

© 2023 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

ABSTRACT

Introduction: ameloblastomas are benign locally invasive epithelial odontogenic tumors arising from remnants of the dental lamina and odontogenic epithelium. **Case presentation:** a 39-year-old female patient presenting with progressive and painless swelling of the right side of the face and neck. A well-defined non-tender, firm, non-fluctuating tumor measuring 5 cm in

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:
Fecha recibido: julio 22 de 2021
Fecha aceptado: julio 7 de 2022

Autor para correspondencia:
Dr. Eduardo Reyna
sippenbauch@gmail.com

DOI
10.31260/RepertMedCir.01217372.1251

diameter was identified upon palpation. A panoramic radiography showed an unilocular radiolucent lesion near the first right mandibular molar tooth. These findings were confirmed by computed tomography. The biopsy revealed a cyst cavity lined by fine odontogenic epithelium. Patient underwent a total segmental mandibulectomy. *Discussion:* ameloblastoma is a rare lesion with features of maxillary cysts. Histologic and immunohistochemical findings allow distinguishing ameloblastomas from other benign and malignant lesions. *Conclusion:* it is a benign slow-growing tumor with a high capacity for recurrence. The recommended therapeutic approach is complete surgical resection with a wide margin of normal tissue. Extended follow-up is advisable due to its high recurrence and malignant transformation potential.

Key words: Ameloblastoma, odontogenic tumors, mandible, unicystic ameloblastoma.

© 2023 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INTRODUCCIÓN

Los ameloblastomas son tumores epiteliales odontogénicos benignos, localmente invasivos que surgen de restos de la lámina dental y del epitelio odontogénico. Tienen curso indoloro y crecimiento lento, pero pueden alcanzar grandes dimensiones causando

deformidad facial y deterioro funcional.^{1,2} Representan 1% de los tumores orales y 9 a 11% de los odontogénicos. Existen diferentes tipos patológicos: multiquisticos, periféricos, desmoplásicos y uniuquisticos, con comportamientos particulares de invasión local y recurrencia, con tratamientos y pronósticos variables.² El tratamiento está basado en el análisis de las características histológicas y clínicas de la lesión, ya que la tasa de recurrencia puede ser hasta 90% luego de cirugía conservadora comparada con 15% a 25% luego de la resección quirúrgica con bordes amplios.¹⁻³

El ameloblastoma uniuquistico es una variante biológica con comportamiento relativamente benigno y mejor respuesta al tratamiento. Desde el punto de vista histológico es un tumor revestido por epitelio ameloblástico que puede clasificarse en los subtipos luminal, intraluminal (plexiforme) y mural. Su tasa de recurrencia es inferior a 25%.⁴ Se presenta un caso de ameloblastoma uniuquistico de mandíbula.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 39 años quien consultó por presentar aumento progresivo e indoloro en la región derecha de la cara y el cuello de 2 meses de evolución que había sido tratado como absceso dental sin mejoría clínica. Negaba antecedentes personales y familiares de neoplasias malignas, endocrinopatías, consumo de alcohol, tabaco y/o drogas ilícitas. Al examen físico el maxilar inferior tenía apariencia asimétrica y la zona submandibular derecha (región del masetero) presentaba importante aumento de volumen que se extendía hacia la región lateral derecha del cuello con piel suprayacente normal. En la zona de la mandíbula podía palparse tumoración bien circunscrita

del tejido circundante, indolora, de consistencia dura, no fluctuante de 5 centímetros de diámetro. No se identificaron linfadenopatías locales. El examen intraoral reveló inflamación indolora, firme, no sensible, cubierta por una mucosa normal que se extendía desde el vestíbulo maxilar izquierdo hasta el primer molar. El resto del examen físico estaba dentro de límites normales.

Los resultados de las pruebas de hematología, funcionalismo renal y hepático, electrolitos, orina y coagulación eran normales. La radiografía panorámica reveló lesión radiolúcida unilocular cerca de la zona del primer molar izquierdo, en contacto con las raíces de los dientes, hasta el seno maxilar (**figura 1**). La tomografía computarizada confirmó los hallazgos de la tumoración de 50 milímetros con múltiples linfadenopatías en la región submandibular. Las imágenes torácicas no mostraron lesiones tumorales ni linfadenopatías.

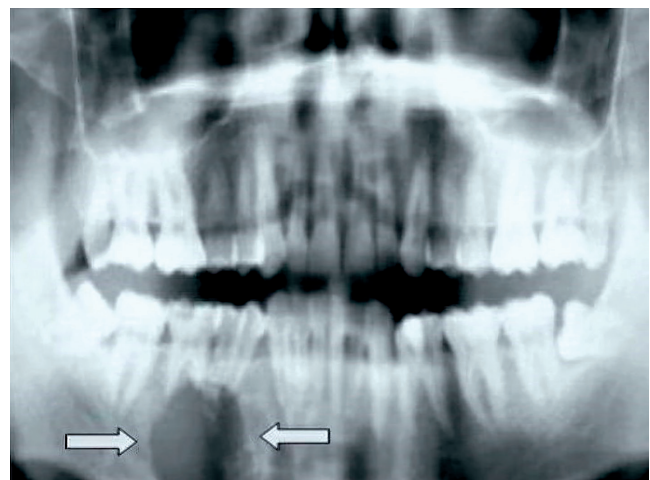


Figura 1. Radiografía panorámica preoperatoria. Las flechas indican el sitio de la lesión. Fuente: los autores.

En vista de los hallazgos se decidió realizar biopsia bajo anestesia local; la evaluación anatomopatológica reveló una cavidad quística revestida por epitelio odontogénico fino no queratinizado con células redondeadas y aplanadas junto a basales columnares hiper cromáticas. También se

encontraron nidos e islas con características ameloblásticas dentro del tejido capsular de tipo conectivo, fibroso y denso. En algunas de las islas epiteliales odontogénicas las células centrales sufrieron metaplasia escamosa con formación de queratina (**figura 2**). No fue evidente actividad mitótica ni atipia celular. La inmunohistoquímica demostró expresión positiva de CK19 y negativa para P63, TTF-1, CK7, CK8 y Wapsin A. El índice de proliferación celular Ki-67 fue de 2%. En combinación con la historia clínica, examen físico, imágenes y características histológicas, se realizó el diagnóstico de ameloblastoma uniuquístico mural de la mandíbula.

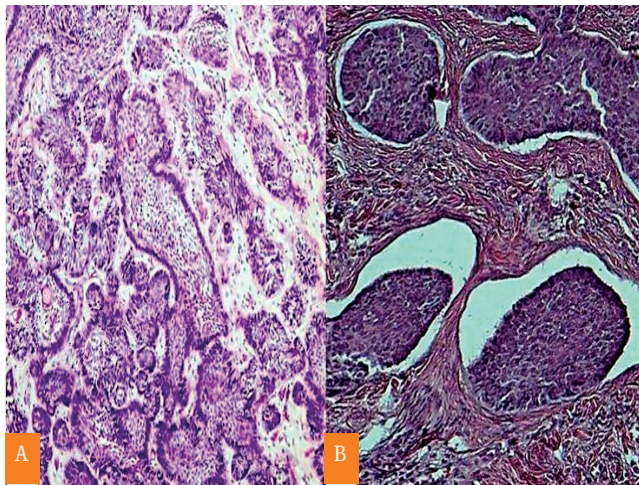


Figura 2. Imagen histológica del ameloblastoma uniuquístico de mandíbula. A: islas con características ameloblásticas rodeada por tejido capsular fibroso y denso. B: islas infiltrantes cerca del epitelio ameloblástico (coloración hematoxilina – eosina). Fuente: los autores.

La paciente fue sometida a resección total de la tumoración con mandibulectomía segmentaria derecha y reconstrucción mediante colgajo microvascularizado. Fue dada de alta a los 6 días con seguimiento regular por consulta externa de oncología médica, odontología y cirugía maxilofacial. Luego de 12 meses de seguimiento no ha presentado recidivas locales ni a distancia.

DISCUSIÓN

El ameloblastoma es una neoplasia epitelial odontogénica que se origina de los restos de la lámina dental en la encía con células pluripotenciales de la capa basal del epitelio superficial y de la glándula salival menor.^{1,5} Es un tumor benigno localmente invasivo, con propensión a recidivas locales y metástasis, con una incidencia de 0,5 casos por millón de años-persona.³ Es el tercer tumor más común de la mandíbula, con una frecuencia de 1 a 3%, afecta más a hombres que a mujeres (relación 1,3 a 1) con edad promedio al momento de la aparición de 32 años.⁶ Se presenta con más frecuencia en la mandíbula que en el maxilar en una

proporción de 3:1 y es 5 veces más común en la población negra.^{3,7} Las variedades malignas pueden tener apariencia histológica benigna, pero poseen mayor capacidad de causar invasión a distancia.^{1,3,8}

El ameloblastoma aparece al examen físico como inflamación indolora, asimetría facial, impactación, desplazamiento, movilidad o reabsorción dentaria.⁹ El tumor es de consistencia sólida con superficie variable entre lisa, granular, verrugosa o papilar y suele encontrarse en la encía lingual de la región premolar mandibular, zona anterior de la mandíbula y tuberosidad maxilar, pero también puede hallarse en las regiones interradicular, periapical y edéntula. Algunos investigadores han propuesto que el epitelio de los quistes odontogénicos y el ameloblastoma tienen origen común que haría posible la transición de lesión no neoplásica a neoplásica.¹⁰ En las imágenes radiográficas presenta bordes bien definidos.^{2,9}

El diagnóstico está basado en los hallazgos histológicos. Presenta espacios quísticos diminutos llenos de líquido, rodeados por epitelio odontogénico proliferativo que forma islas y cordones separados. Estas islas están en estrecha relación con el epitelio superficial suprayacente y rodeadas por tejido conectivo fibroso maduro sin calcificaciones. Muestran fuerte positividad para calretinina, CK 5, 14, 19 y amelogenina, mientras que la mayoría de los otros tumores odontogénicos mesenquimales no expresan estos marcadores.^{5,11} La caracterización molecular demuestra con frecuencia mutaciones BRAF, MAPK y FGFR2. La BRAFV600E es la más común (64% de los casos).⁵

Puede dividirse en tres grupos histológicos: luminal, intraluminal (plexiforme) y mural. En el primero el tumor está limitado a la superficie luminal del quiste. En la variante intraluminal uno o más nódulos se proyectan desde el revestimiento quístico hacia el lumen del quiste. En el tipo mural, como el presente caso, la pared fibrosa del quiste está infiltrada por componentes foliculares o plexiformes.^{2,6}

Los diagnósticos diferenciales incluyen tumor odontogénico de células granulares, carcinoma mucoepidermoide oncocítico, carcinoma de células acínicas oncocítico, oncocitoma, quiste residual, fibroma central, granuloma central de células gigantes y fibrosis displásica.⁴ El tumor odontogénico de células granulares está compuesto por grandes células granulares eosinófilas entremezcladas con cordones dispersos o pequeñas islas de epitelio odontogénico inactivo. Además, en algunos casos pueden encontrarse pequeñas calcificaciones asociadas con las células granulares de origen mesenquimal.¹² El carcinoma mucoepidermoide oncocítico es una variante rara del carcinoma mucoepidermoide compuesta por células oncocíticas y el pequeño número de células mucosas ayudan al diagnóstico. Además, existe invasión perineural o intravascular. El oncocitoma de la mandíbula es muy raro y se dispone en filas o cordones y a veces en láminas.¹³

Debido al escaso número de casos reportados de ameloblastoma, no existe un tratamiento específico.² La decisión debe considerar el patrón histológico, las

características clínicas, la edad del paciente así como el tamaño y el comportamiento de la lesión. Por lo tanto, el abordaje terapéutico es complejo, ya que la cirugía debe ser agresiva para evitar recidivas.¹ El enfoque conservador puede consistir en la enucleación o el legrado a veces precedido de la marsupialización.⁹ La tasa de recidiva es baja si los márgenes de resección son adecuados (4%), mientras que la cirugía conservadora (25%) y la enucleación o el curetaje (50%) tienen una mayor tasa de recidiva. El estándar de tratamiento en lesiones extensas es la resección del tumor primario con márgenes de seguridad mayores de 1 centímetro.³

La reconstrucción inmediata es esencial para evitar problemas estéticos y secuelas funcionales como maloclusiones, fracturas patológicas o asimetría facial, que conllevan a problemas psicosociales concomitantes. Es posible la reconstrucción funcional de grandes segmentos mandibulares con colgajos microvascularizados e implantes dentales como mejor opción.¹⁴ La eficacia de la terapia adyuvante no está decidida porque se han descrito muy pocos casos.^{2,7}

Los ameloblastomas malignos pueden presentar múltiples recidivas y producir metástasis a pulmones, ganglios linfáticos locales, hueso, hígado, cerebro y médula espinal.^{3,7} El pronóstico en estos casos es malo, con promedio de supervivencia de 2 años sin cirugía y 6 años con resección adecuada y radioterapia.¹⁵ Debido a la elevada tasa de recidiva del ameloblastoma y su reaparición como carcinomas ameloblásticos es importante tener controles y seguimientos exhaustivos de los pacientes. Sin embargo, no existe consenso en el tiempo de seguimiento.

CONCLUSIONES

El ameloblastoma unicístico es un tumor benigno de crecimiento lento y con alta capacidad de recidivas. El diagnóstico está basado en los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos característicos que permiten diferenciarlo de otras lesiones benignas y malignas. La resección quirúrgica completa con bordes amplios es la medida terapéutica recomendada en la mayoría de los casos, para disminuir la posibilidad de recidivas. El seguimiento a largo plazo es obligatorio debido al riesgo de recurrencia y transformación maligna.

DECLARACIÓN DE ASPECTOS ÉTICOS

Reconocimiento de autoría: todos los autores declaramos que hemos realizado aportes a la idea, diseño del estudio, recolección de datos, análisis e interpretación de datos, revisión crítica del contenido intelectual y aprobación final del manuscrito que estamos enviando.

Responsabilidades éticas: protección de personas. Los autores declaramos que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: los autores declaramos que hemos seguido los protocolos del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: los autores hemos obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiamiento: los autores certificamos que no hemos recibido apoyos financieros, equipos, en personal de trabajo o en especie de personas, instituciones públicas y/o privadas para la realización del estudio.

REFERENCIAS

1. Vezhavendhan N, Vidyalakshmi S, Muthukumar R, Santhadevy A, Sivaramakrishnan M, Gayathri C. Peripheral ameloblastoma of the gingiva. *Autops Case Rep.* 2019;10(1):e2019127. doi: 10.4322/acr.2019.127.
2. Laborde A, Nicot R, Wojcik T, Ferri J, Raoul G. Ameloblastoma of the jaws: Management and recurrence rate. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2017;134(1):7-11. doi: 10.1016/j.anorl.2016.09.004.
3. McClary AC, West RB, McClary AC, Pollack JR, Fischbein NJ, Holsinger CF, Sunwoo J, Colevas AD, Sirjani D. Ameloblastoma: a clinical review and trends in management. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2016;273(7):1649-61. doi: 10.1007/s00405-015-3631-8.
4. Agani Z, Hamiti-Krasniqi V, Recica J, Loxha MP, Kurshumliu F, Rexhepi A. Maxillary unicystic ameloblastoma: a case report. *BMC Res Notes.* 2016;9(1):469. doi: 10.1186/s13104-016-2260-7.
5. Shi HA, Ng CWB, Kwa CT, Sim QXC. Ameloblastoma: A succinct review of the classification, genetic understanding and novel molecular targeted therapies. *Surgeon.* 2021;19(4):238-243. doi: 10.1016/j.surge.2020.06.009.
6. Adisa AO, Osayomi T, Effiom OA, Kolude B, Lawal AO, Soyele OO, Omitola OG, Olawuyi AB, Okiti RO, Saiki TE, Fomete B, Ibikunle AA, Okwuosa CU, Olajide MA, Ladeji AM, Adebisi K, Emmanuel M, Lawal HS, Uwadia E, Fakuade BO, Abdullahi Y, Politis C, Agbaje JO. A geographical analysis of ethnic distribution of jaw ameloblastoma in Nigerians. *Afr Health Sci.* 2019;19(1):1677-1686. doi: 10.4314/ahs.v19i1.44.

7. Jayaraj G, Sherlin HJ, Ramani P, Premkumar P, Natesan A, Ramasubramanian A, Jagannathan N. Metastasizing Ameloblastoma - a perennial pathological enigma? Report of a case and review of literature. *J Craniomaxillofac Surg.* 2014;42(6):772-9. doi: 10.1016/j.jcms.2013.11.009.
8. Soyele OO, Adebisi KE, Adesina OM, Ladeji AM, Aborisade A, Olatunji A, Adeola HA. Ameloblastic carcinoma: a clinicopathologic analysis of cases seen in a Nigerian Teaching Hospital and review of literature. *Pan Afr Med J.* 2018;31:208. doi: 10.11604/pamj.2018.31.208.14660.
9. Li TJ, Wu YT, Yu SF, Yu GY. Unicystic ameloblastoma: a clinicopathologic study of 33 Chinese patients. *Am J Surg Pathol.* 2000;24(10):1385-92. doi: 10.1097/00000478-200010000-00008.
10. Hresko A, Burtyn O, Pavlovskiy L, Snisarevskiy P, Lapshyna J, Chepurnyi Y, Kopchak A, Karagozlu KH, Forouzanfar T. Controversies in ameloblastoma management: evaluation of decision making, based on a retrospective analysis. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2021;26(2): e181-e186. doi: 10.4317/medoral.24104.
11. Laino L, Ciccù M, Russo D, Cervino G. Surgical Strategies for Multicystic Ameloblastoma. *J Craniofac Surg.* 2020;31(2): e116-e119. doi: 10.1097/SCS.0000000000005903.
12. Mathew A. A case report on granular cell ameloblastoma - A rare histological entity. *Indian J Radiol Imaging.* 2020;30(2):225-228. doi: 10.4103/ijri.IJRI_145_19.
13. Jahanshahi G, Arzhang E, Derisavy S, Davoodi L, Shakeri S. Granular cell type of ameloblastoma. *Dent Res J (Isfahan).* 2018;15(3):224-227.
14. Moreno-Soriano C, Estrugo-Devesa A, Castañeda-Vega P, Jané-Salas E, López-López J. Postsurgical Prosthetic Rehabilitation after Mandibular Ameloblastoma Resection: A 7-Year Follow-Up Case Report. *Case Rep Dent.* 2021;2021:5593973. doi: 10.1155/2021/5593973.
15. Milman T, Lee V, LiVolsi V. Maxillary Ameloblastoma with Orbital Involvement: An Institutional Experience and Literature Review. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2016;32(6):441-446. doi: 10.1097/IOP.0000000000000580.

