

**ESTUDIO
CLINICO-PATOLOGICO DE
LOS AMELOBLASTOMAS**

Revisión de la casuística de 20 años del
Hospital Princesa de España

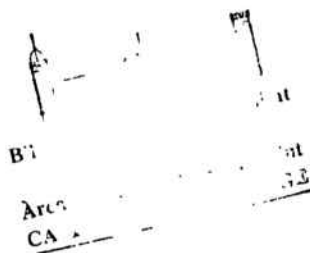
TESINA LICENCIATURA DE ODONTOLOGIA

UNIVERSIDAD DE BARCELONA

AUTOR: ANTONIO MARÍ ROIG

DIRECTOR: PROF. DR. COSME GAY ESCODA

5101α



BIBLIOTECA DE LA UNIVERSITAT DE BARCELONA



0701897585



UNIVERSITAT DE BARCELONA Divisió de Ciències de la Salut

Campus de Bellvitge
Pavelló Central, 1a Planta
08907 L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona)

Facultat d'Odontologia

El Prof. Cosme Gay Escoda, Catedràtic d'Universitat, de la Secció de Cirurgia Bucal i Maxil.lofacial, de la Unitat Departamental d'Odontoestomatologia, adscrit i vinculat a la Facultat d'Odontologia,

CERTIFICA: Que el present treball titulat

"Estudio clínico-patológico de los ameloblastomas. Revisión de la casuística de 20 años del Hspital Pricipes de España" realitzat per Antoni Marí Roig, ha estat dut a terme sota la meva direcció. Un cop redactat, aquest ha estat revisat per mi, i el trobo adequat per ser presentat davant del tribunal que en el seu dia es designi.

I, perquè consti, i en compliment de les disposicions vigents, signo el present certificat.

L'Hospitalet, 15 de març de 1995

INDICE

	Página
1.JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS.....	1
2.INTRODUCCIÓN.....	
2.1.EMBRIOLOGIA.....	2
2.2.DEFINICIÓN.....	11
2.3.EPIDEMIOLOGÍA.....	16
2.4.AMELOBLASTOMA UNIQÜÍSTICO.....	17
2.5.EL PROBLEMA DEL DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ENTRE EL AMELOBLASTOMA UNIQÜÍSTICO Y LOS QUISTES ODONTOGÉNICOS.....	22
2.6.CLINICA.....	23
2.7.AMELOBLASTOMA MALIGNO Y CARCINOMA AMELOBLASTICO.....	23
2.8.AMELOBLASTOMA PERIFERICO.....	27
2.9.RADIOLOGIA	
2.9.1. Ameloblastoma uniuuístico	30
2.9.2. RMN.....	33
2.10.COMPORTAMIENTO BIOLÓGICO. IMPLICACIONES TERAPEUTICAS.....	
2.10.1. COMPORTAMIENTO BIOLÓGICO.....	34
2.10.2. TERAPEUTICA	
2.10.2.1. TRATAMIENTO DEL AMELOBLASTOMA SOLIDO O MULTIQÜISTICO POR SU LOCALIZACIÓN ANATÓMICA.....	38
2.10.2.1.1. Cuerpo mandibular.....	39
2.10.2.1.2. Rama ascendente.....	40
2.10.2.1.3. Zona posterior del maxilar.....	40
2.10.2.1.4. Zona anterior del maxilar.....	41
2.10.2.2. TRATAMIENTO DEL AMELOBLASTOMA UNIQÜÍSTICO.....	41
2.10.2.3. TRATAMIENTO DEL AMELOBLASTOMA PERIFÉRICO.....	42
2.11.RADIOTERAPIA Y QUIMIOTERAPIA.....	43
2.12. HISTOPATOLOGIA. VARIANTES DEL AMELOBLASTOMA	
2.12.1. HISTOPATOLOGIA	
2.12.1.1. Ameloblastoma folicular.....	43
2.12.1.2. Ameloblastoma plexiforme.....	45
2.12.1.3. Ameloblastoma acantomatoso.....	45
2.12.1.4. Ameloblastoma de células granulares.....	45
2.12.1.5. Ameloblastoma de células basales.....	45
2.12.2. VARIANTES DEL AMELOBLATOMA	
2.12.2.1. Ameloblastoma desmoplásico.....	47
2.12.2.2. Ameloblastoma de células claras.....	50
2.12.2.3. Ameloblastoma plexiforme uniuuístico.....	50
2.12.2.4. Carcinoma amelobástico.....	51
2.12.2.5. Ameloblastoma periférico.....	51
2.13.RECIDIVAS.....	52

3.PACIENTES Y MÉTODO.....	54
4. RESULTADOS	
4.1.SEXO.....	55
4.2.EDAD.....	55
4.3.LOCALIZACIÓN.....	55
4.4.CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.....	55
4.5.CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS.....	65
4.6.TRATAMIENTO.....	65
4.7.HISTOPATOLOGÍA.....	72
4.8.RECIDIVAS.....	73
5.DISCUSIÓN.....	78
6.CONCLUSIONES.....	82
7.BIBLIOGRAFÍA.....	84

*A mis padres, Vicente y María
y a Carmen*

**AGRADECIMIENTOS: AL DR. E. ESCUTIA POR SU INESTIMABLE AYUDA EN
EN LA RECOGIDA DE DATOS Y POR SUS CONSEJOS.
A LA DR. M. CARRERA POR SU AYUDA EN LA
REVISIÓN HISTOLÓGICA DE LOS CASOS.**

JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS

1. JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS

Dentro de los tumores odontogénicos, ha sido el ameloblastoma el que ha suscitado más interés por su estudio y el que ha generado más literatura publicada desde la primera descripción como tal por Falkson en 1879.

Ello es debido en gran parte a su comportamiento biológico, que a pesar de ser catalogado como tumor odontogénico benigno, su lento ritmo de crecimiento, clínicamente silente en la mayoría de casos, y su habilidad para recidivar después de varios años del tratamiento inicial, ha propiciado innumerables artículos sobre el mismo.

Poco se conoce sobre la etiología de los tumores odontogénicos. La mayoría de los estudios publicados, son estudios retrospectivos sobre incidencia, características clínicas y radiológicas y histopatología o comportamiento biológico.

La baja incidencia de los ameloblastomas con respecto a otras tumoraciones, ya que representan el 1% de los tumores y quistes de los maxilares, hace que incluso en centros de referencia sea difícil realizar estudios prospectivos.

Este estudio pretende revisar la casuística de ameloblastomas del Hospital Princesa d'España, durante un período de veinte años, para determinar la incidencia, características clínico-radiológicas, histopatología y recidivas, confrontando dichos datos con los publicados en la literatura.

INTRODUCCIÓN

2.INTRODUCCIÓN

2.1. EMBRIOLOGIA

Los ameloblastomas son neoplasias del tejido del órgano del esmalte, inicialmente catalogadas como tales por su parecido histológico con el desarrollo embriológico del órgano dental, confirmándose su origen por la caracterización en los ameloblastomas humanos del gen de la amelogenina(1), gen solo transcrito por ameloblastos maduros, por lo que las células ameloblásticas no alcanzan la fase secretora(2,3).

El desarrollo dental es el resultado de la interacción entre el epitelio bucal y el tejido mesenquimal subyacente. Las células de la cresta neural constituyen el ectomesénquima de la cabeza y del cuello e inducen la formación de la mayoría de los tejidos conectivos de la cara, incluyendo las estructuras dentarias (Fig.1). El papel del ectomesénquima en el desarrollo del diente y estructuras de soporte no está totalmente aclarado.

Durante la sexta semana "in utero", el ectomesénquima que cubre la cavidad bucal se compone de una capa epitelial. En la región del futuro proceso alveolar, el ectomesénquima subyacente induce al epitelio bucal a proliferar formando la lámina dental (Fig. 2). Estas son bandas epiteliales que a modo de herradura cruzan la circunferencia del maxilar superior y de la mandíbula, dando lugar a las porciones ectodérmicas del diente. La lámina dental sufre sucesivas proliferaciones en el lugar correspondiente a las posiciones de los veinte dientes primarios, resultando en unas formaciones ovaladas que protuyen en el mesénquima, es decir los germenos dentarios (Fig. 3).

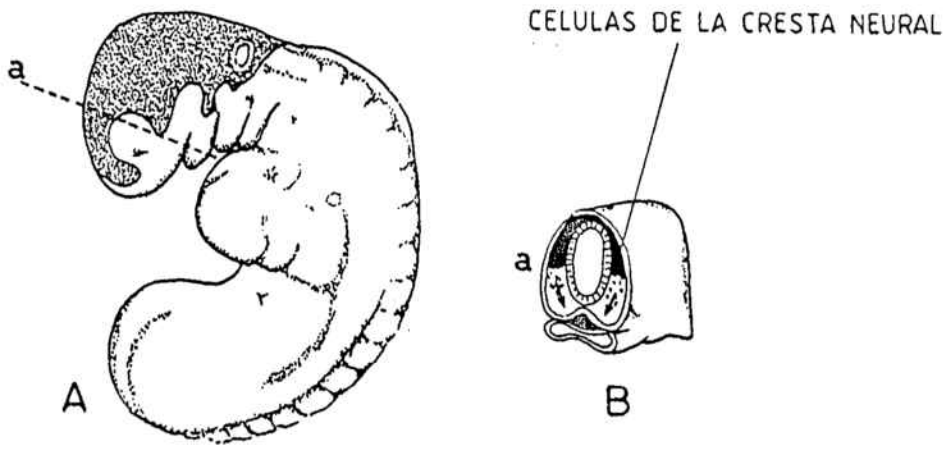


Figura 1. A. Mapa de la migración de las células de la cresta neural en un embrión de cuatro semanas. B. Sección frontal que representa el plano "a" de la figura A.

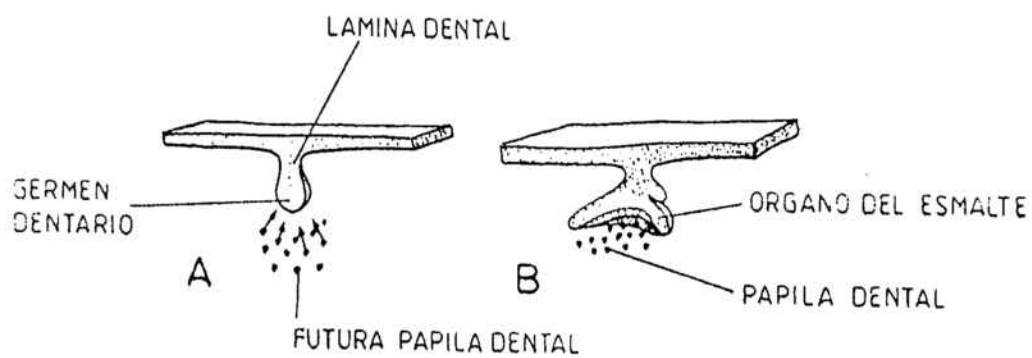


Figura 2. A. Inducción del gérmen dentario.
B. Inducción del órgano del esmalte.

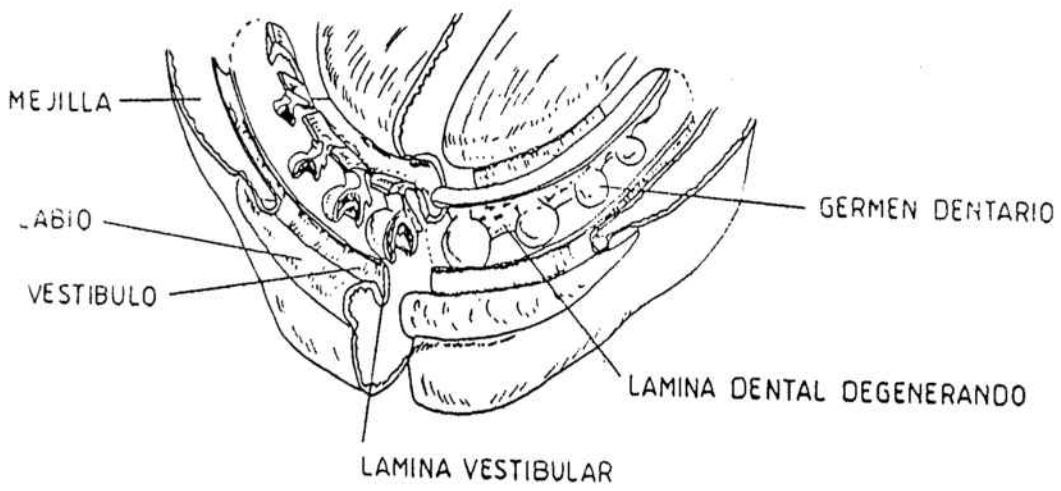


Figura 3. Desarrollo de los gérmenes dentarios en el proceso alveolar en desarrollo.

A pesar de que la formación del órgano dentario es un proceso continuo, se pueden caracterizar una serie de estadios, referidos como estadio de brote, de casquete y estadio de campana en función de la forma de la porción epitelial del diente en los diferentes estadios.

El estadio de brote o yema, es el estadio inicial del desarrollo dentario. Designa el crecimiento localizado y redondo de las células epiteliales de la lámina dentaria y es definido como el estadio proliferativo de las células del epitelio bucal y de las células mesenquimales adyacentes. El resultado es un órgano del esmalte con forma de brote. Las células dentarias después formarán la papila dentaria. Gradualmente esta yema epitelial va adquiriendo una forma cóncava y el órgano del esmalte se considera entonces como estadio de casquete. Las células de la papila dental siguen dividiéndose y crecen alrededor del órgano del esmalte para formar una condensación mesenquimal adicional, el folículo dentario o saco dentario.

Estas tres estructuras, órgano del esmalte, papila dental y folículo dental se observan en el estadio de casquete. Esto constituye el germen dentario y da lugar a sus estructuras de soporte. El órgano epitelial del esmalte da lugar al esmalte. La papila dental da lugar a la dentina y pulpa. El folículo dental forma el cemento, ligamento periodontal, y el hueso alveolar adyacente.

El órgano del esmalte en el estadio de casquete consiste en cuatro tipos diferentes de células: (a) células que cubren la superficie convexa, llamadas células epiteliales del esmalte externo; (b) células que siguen la concavidad del órgano, llamadas células epiteliales del esmalte interno; (c) una capa de células adyacentes al epitelio interno del esmalte referido como estrato intermedio; (d) células que rellenan el resto del órgano del esmalte llamadas retículo estrellado (Fig.4).

Después de un incremento del tamaño del órgano del esmalte y de la papila dental adyacente, el germen dentario pasa al estadio de campana. Este estadio tiene dos características: (a) las células epiteliales del esmalte interno definen la forma de la corona dentaria y (b) las células del esmalte interno se elongan y diferencian en ameloblastos para devenir las futuras células productoras.

También durante el estadio de campana, las células en la periferia de la papila dentaria se diferencian en odontoblastos. Las células del esmalte externo se asocian con un plexo capilar, para funcionar como soporte nutricional a los ameloblastos y demás células del órgano del esmalte (Fig. 5). Los ameloblastos comienzan la deposición de esmalte después de que unos pocos micrometros de dentina han sido depositados. Las células del esmalte interno sufren una diferenciación para pasar a ameloblastos secretoriamente activos, sufriendo una serie de cambios morfológicos mientras pasan por los diferentes estadios funcionales.

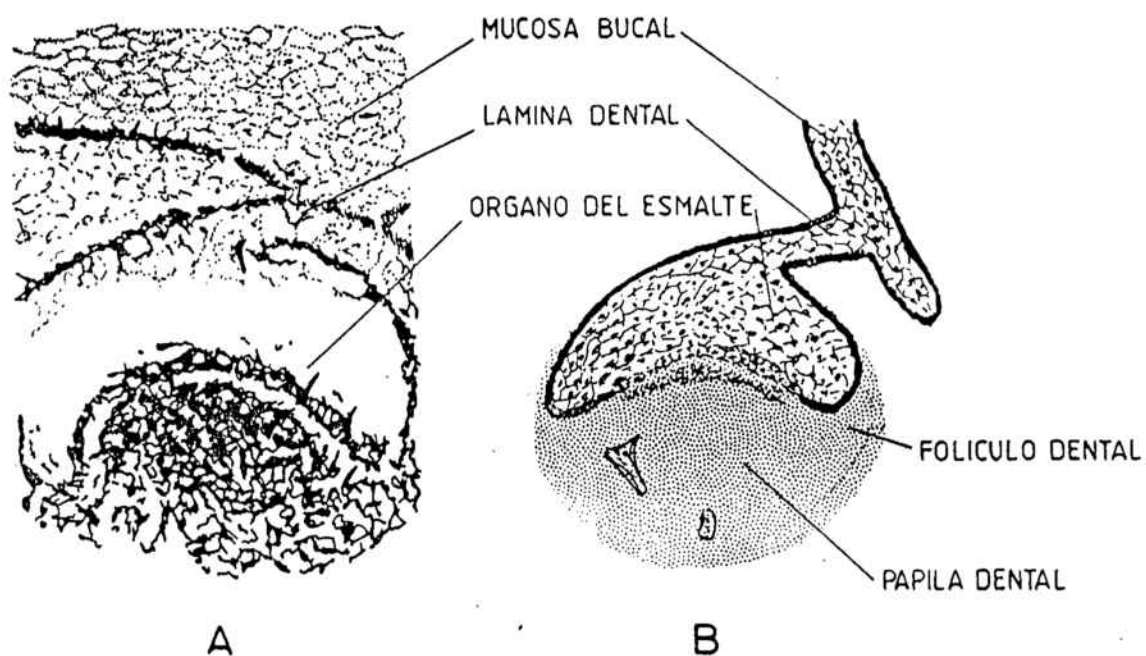


Figura 4. A. Histología del desarrollo dentario, estadio de casquete. B. Diagrama ilustrativo.

ameloblastomas

D. ...
 A. ...
 C.M.L. ...

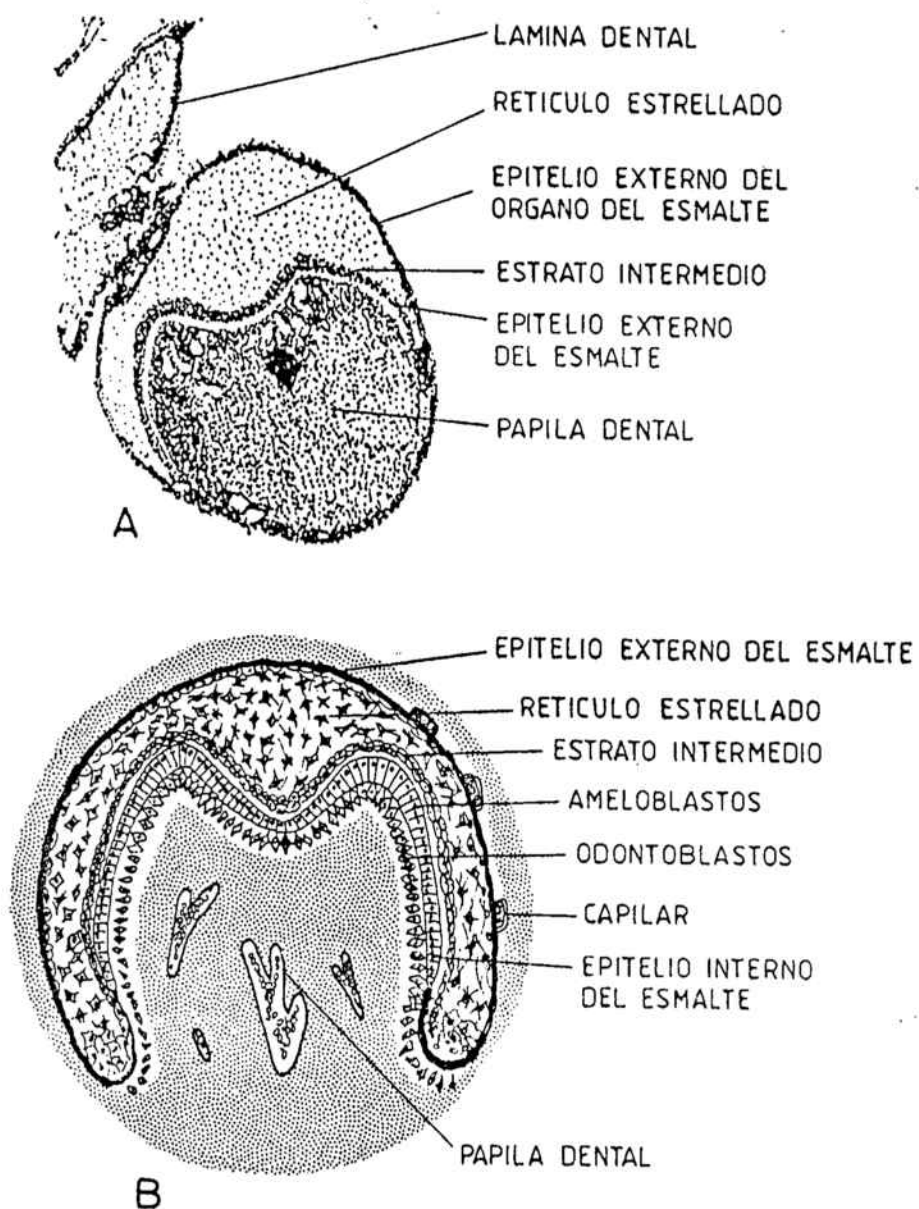


Figura 5. A. Histología del desarrollo dentario, estadio de campana. B. Diagrama ilustrativo.

El primer esmalte depositado sobre la superficie de la dentina establece la unión amelodentinaria. Las sustancias que se necesitan para el desarrollo del esmalte llegan a través del plexo capilar sobre el epitelio externo del esmalte y se filtran a través del retículo estrellado a las células del estrato intermedio.

Estas sustancias después pasan a los ameloblastos donde se produce la síntesis de la proteína del esmalte, la amelogenina, Cuando la amelogenina se deposita fuera de la célula, la matriz rápidamente se mineraliza. Pequeños núcleos o cristales de hidroxiapatita aumentan rápidamente en longitud y diámetro. El patrón de mineralización del esmalte sigue el patrón de depósito de la matriz.

En el estudio de Saku(3) donde localizaba mediante inmunohistoquímica dos proteínas del esmalte, amelogenina y enamulina, en tumores odontogénicos para verificar la diferenciación funcional de la células tumorales a ameloblastos, no observó inmunoreacción para dichas proteínas en los ameloblastomas, por lo que a pesar de tener el gen de la amelogenina, las células ameloblásticas no alcanzan una maduración funcional a ameloblastos en fase secretora.

2.2. DEFINICION

El término "ameloblastoma" fue sugerido por Churchill en 1934 para reemplazar el término de "adamantinoma" acuñado por Malassez en 1885, ya que este último implica la formación de tejido mineralizado, tejido que no se halla en este tipo de lesiones. La primera neoplasia de esta naturaleza citada en la literatura científica se debe a Broca en 1868, pero la primera descripción del ameloblastoma como tal se debe a Falkson en 1879 (4).

En la segunda edición de la clasificación de los tumores odontogénicos de la O.M.S, los ameloblastomas son catalogados como tumores odontogénicos epiteliales benignos sin ectomesénquima odontogénico (Tabla 1).

Son tumores epiteliales odontogénicos benignos (Tabla 2), localmente invasivos, que tienden a infiltrar por los espacios medulares del hueso, con tres patrones macroscópicos diferenciados en cuanto a tratamiento y pronóstico (sólido o multiquístico, el unikuístico y el raro ameloblastoma periférico), un alto porcentaje de recidivas sino son tratados adecuadamente y con metástasis muy raras.

Ritmo de crecimiento: a diferencia de otros tumores malignos como los sarcomas donde la recidiva pronto deviene objetivable cuando el tratamiento inicial falla en controlar la lesión, en el caso de los ameloblastomas y por su lento ritmo de crecimiento, una recidiva tardará algún tiempo en hacerse evidente, por lo que el control de los pacientes debe hacerse a largo termino.

TABLA 1. CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DE LOS TUMORES ODONTÓGENOS DE LA O.M.S. 1992

1. NEOPLASIAS Y OTROS TUMORES RELACIONADOS CON EL APARATO ODONTÓGENO

1.1 BENIGNOS

1.1.1. EPITELIO ODONTÓGENO SIN ECTOMESENUQUIMA ODONTÓGENO

- 1.1.1.1. Ameloblastoma
- 1.1.1.2. Tumor odontogénico escamoso
- 1.1.1.3. Tumor odontogénico epitelial calcificante (Tumor de Pindborg)
- 1.1.1.4. Tumor odontogénico de células claras

1.1.2. EPITELIO ODONTÓGENO CON ECTOMESENUQUIMA ODONTÓGENO CON O SIN FORMACIÓN DE TEJIDOS DUROS DENTALES

- 1.1.2.1. Fibroma ameloblástico
- 1.1.2.2. Fibrodentinoma ameloblástico (dentinoma) y fibroodontoma ameloblástico
- 1.1.2.3. Odontoameloblastoma
- 1.1.2.4. Tumor odontogénico adenomatoide
- 1.1.2.5. Quiste odontogénico calcificante
- 1.1.2.6. Odontoma complejo
- 1.1.2.7. Odontoma compuesto

1.1.3. ECTOMESENUQUIMA ODONTOGÉNICO CON O SIN INCLUSIÓN DE EPITELIO ODONTOGÉNICO

- 1.1.3.1. Fibroma odontogénico
- 1.1.3.2. Mixoma (mixoma odontogénico, mixofibroma)
- 1.1.3.3. Cementoblastoma benigno (cementoblastoma, cementoma verdadero)

1.2 MALIGNOS

1.2.1. CARCINOMAS ODONTOGÉNICOS

- 1.2.1.1. Ameloblastoma maligno
- 1.2.1.2. Carcinoma primario intraoseo
- 1.2.1.3. Variantes malignas de otros tumores epiteliales odontógenos
- 1.2.1.4. Cambios malignos en quistes odontogénicos.

1.2.2. SARCOMAS ODONTOGÉNICOS

- 1.2.2.1. Fibrosarcoma ameloblástico
- 1.2.2.2. Fibrodentinosa sarcoma ameloblástico y fibroodontosarcoma ameloblástico

1.2.3. CARCINOSARCOMA ODONTOGÉNICO

TABLA 1. CONTINUACIÓN

2. NEOPLASIA Y OTRAS LESIONES RELACIONADAS CON EL HUESO

2.1 NEOPLASIAS OSTEOGÉNICAS

2.1.1. Fibroma cementosificante(fibroma cementificante, fibroma osificante)

2.2 LESIONES OSEAS NO NEOPLASICA

2.2.1. Displasia fibrosa

2.2.2. Displasias cementoseas

**2.2.2.1. Displasia periapical cementante
(displasia fibrosa periapical)**

2.2.2.2. Displasias cemento-oseas floridas

(cementoma gigantiforme, cementomas familiares múltiples)

2.2.2.3. Otras displasias cemento-oseas

2.2.3. Querubismo(enfermedad quística multilocular familiar de los maxilares)

2.2.4. Granuloma central de celulas gigantes

2.2.5. Quiste óseo aneurismático

2.2.6. Quiste óseo solitario (traumático, simple, quiste óseo hemorrágico)

2.3 OTROS TUMORES

2.3.1. Tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia(progonoma melanótico)

3. QUISTES EPITELIALES

3.1. DESARROLLO

3.1.1. ODONTÓGENOS

3.1.1.1."Quiste gingival" infantil (Perlas de Epstein)

3.1.1.2. Queratoquiste odontógeno (quiste primordial)

3.1.1.3. Quiste dentígero (folicular)

3.1.1.4. Quiste de erupción

3.1.1.5. Quiste periodontal lateral

3.1.1.6. Quiste gingival en adultos

3.1.1.7. Quiste glandular odontógeno; quiste sialodontógeno

3.2.2. NO ODONTÓGENOS

3.1.2.1. Quiste del conducto nasopalatino (conducto incisivo)

3.1.2.2. Quiste nasolabial (nasoalveolar)

3.2.INFLAMATORIOS

3.2.1. Quiste radicular

3.2.1.1. Quiste radicular apical y lateral

3.2.1.2. Quiste residual radicular

3.2.2. Quiste paradental (colateral inflamatorio)

Tabla 2. CLASIFICACIÓN DE LOS TUMORES ODONTOGÉNICOS

TUMORES ODONTOGÉNICOS

Epiteliales
 Mesenquimales
 Mixtos

EPITELIALES

Ameloblastoma
 Quiste calcificante odontogénico
 Tumor odontogénico adenomatoide
 Tumor odontogénico epitelial calcificante
 Tumor odontogénico de células claras
 Tumor odontogénico escamoso

MESENQUIMALES

Fibroma odontogénico
 Mixoma odontogénico
 Cementoblastoma

MIXTOS

Fibroma ameloblástico
 Fibrodontoma ameloblástico
 Odontoma

VARIANTES AMELOBLASTOMA

Ameloblastoma uniuístico
 Ameloblastoma de células claras
 Ameloblastoma desmoplásico
 Ameloblastoma de células granulares
 Ameloblastoma periférico
 Odonto-ameloblastoma

TUMORES MALIGNOS

Ameloblastoma maligno
 Carcinoma ameloblástico
 Carcinoma primario intraóseo
 Fibrosarcoma ameloblástico

Habilidad para invadir hueso esponjoso: Los ameloblastomas invaden a través del hueso esponjoso, sin invadir la cortical ósea, aunque pueden erosionarla. Como resultado puede existir tumor en el hueso esponjoso que puede no ser evidente ya sea radiológicamente o clínicamente durante el acto quirúrgico. Este tumor puede dejarse si el tratamiento consiste en curetaje o enucleación. La situación difiere en el caso de afectación del hueso compacto, donde los márgenes clínico-radiológicos de la lesión, son propablemente los verdaderos.

Alto porcentaje de recurrencias después de curetaje: difiere según las series entre el 55 y el 90%. Estas recidivas son con frecuencia múltiples, lo que ha llevado a citarlos como clínicamente persistentes.

Metástasis: Aproximadamente existen una treintena de casos descritos en la literatura, de lo que puede concluirse que los ameloblastomas metastatizan en raras ocasiones, por lo que no debe considerarse cuando se plantea el tratamiento. Se ha citado que los ameloblastomas que contienen células granulares tienen una mayor tendencia a metastatizar. Pero numerosos ameloblastomas de células granulares se han comportado de forma similar a otros ameloblastomas con patrones histológicos diferentes. Más aún, varios patrones histológicos se combinan en un mismo ameloblastoma. No existe ninguna evidencia de que estos ameloblastomas con diferentes patrones histológicos tengan una mayor tendencia a metastatizar.

El pulmón es el órgano diana más frecuente, seguido por el hígado y el riñón. Para confirmar el diagnóstico, los hallazgos histológicos deben ser consistentes con los de la lesión primaria. Así mismo el ritmo de crecimiento de estas metástasis es lento. Así lo demuestra el estudio de Ueda(5) donde calcula el tiempo de doblaje de dos casos de metástasis pulmonares de ameloblastoma, hallando que estos tiempos eran de 129 y 201 días, por ello considera que en aquellos ameloblastomas con una larga historia deben practicarse radiografías de tórax periódicamente para descartar lesiones metastásicas y cuando una de estas lesiones se halla debe procederse a su exeresis sin demora, así lo confirma la supervivencia de un caso después de cuatro años de la exeresis de la lesión metastásica pulmonar.

2.3.EPIDEMIOLOGIA

Dentro de la rareza de los tumores odontogénicos, el ameloblastoma es el más frecuente de los clínicamente significativos. Su incidencia iguala o excede la combinada de todos los demás tumores odontogénicos, excepción hecha de los odontomas(6). Representa el 1% de todos los tumores bucales (7).

Los ameloblastomas se dan en todas las edades con un pico de incidencia en la tercera y cuarta década de la vida, sin predilección por el sexo, de localización preponderante a nivel mandibular posterior en la población caucásica y asiática (8) aunque parece existir una mayor frecuencia en la región sinfisaria y cuerpo mandibular en la población africana(9).

2.4. AMELOBLASTOMA UNQUISTICO

El ameloblastoma unquístico descrito por Robinson y Martinez(10) es una entidad clínico-patológica que aparece casi exclusivamente en la región del tercer molar mandibular, frecuentemente asociada con un diente incluido y que se diferencia del ameloblastoma sólido o multiquístico en la edad de distribución y comportamiento biológico. Basandonos en el estudio de Ackermann(11) de 57 casos de ameloblastoma quístico se observó que no existían diferencias significativas en cuanto al sexo; la media de edad en el momento del diagnóstico fue de 23.8 años, variando de los 6 a los 77 años, dándose el 48% de los mismos en la segunda década de la vida; la mayoría de las lesiones (92%) se localizaron en la mandíbula mientras que sólo en 3 casos (6%) se hallaron en el maxilar superior.

El origen de estas lesiones permanece todavía no aclarado, para unos autores se origina en la pared de un quiste preexistente generalmente dentífero, mientras que otros piensan que se trataría de una neoplasia quística originada de novo(10,11,12,13).

Tres mecanismos patogénicos pueden explicar la evolución de los ameloblastomas quísticos. La primera hipótesis propone que el epitelio reducido del esmalte asociado con el diente en desarrollo sufre una transformación ameloblástica con el consiguiente desarrollo de un quiste. La segunda hipótesis propone que el ameloblastoma puede darse en un quiste dentífero u otro quiste dentario donde el epitelio ameloblástico neoplásico sería precedido temporalmente por un epitelio escamoso estratificado no neoplásico.

Una tercera hipótesis cita como un tumor sólido sufre una degeneración quística de islas ameloblásticas con la subsiguiente fusión de múltiples microquistes para formar una lesión quística. En el estudio de Leider(13) se halló epitelio escamoso estratificado en el 88% de sus casos de ameloblastoma quístico, típicamente vistos en los quistes odontogénicos, además del epitelio ameloblástico neoplásico; así mismo no todos sus casos estaban asociados con un diente incluido así como tampoco observó coalescencia de microquistes, por lo que cita como más probable la segunda hipótesis, es decir la transformación ameloblástica del epitelio de los quistes odontogénicos. Teóricamente no existe ninguna razón para que dicha transformación neoplásica no pueda ocurrir, ya que el epitelio de ambos, quistes odontogénicos y ameloblásticos, tienen el mismo origen embriológico (Figuras 6 y 7).

Dentro de los ameloblastomas unikuísticos distinguimos tres tipos histológicos, descritos por Robinson y Martinez(10) al que más tarde Gardner (15) añadió un cuarto subtipo histológico haciendo referencia al diferente comportamiento biológico de los mismos : tipo I. lesión unilocular con un epitelio que en áreas muestra los criterios definidos por Vickers y Gorlin(16) para el diagnóstico de ameloblastoma (células columnares basales con núcleo hiper cromático, núcleos en empalizada con polarización y vacuolización); tipo II. nódulo que destaca proyectándose en el lumen del quiste, comprendiendo un epitelio odontogénico con un patrón plexiforme que se asemeja al observado en el ameloblastoma plexiforme; tipo III: quiste con invasión del epitelio en la pared quística ya sea con un patrón folicular o plexiforme; tipo IV: islas de ameloblastoma están presentes en el tejido conectivo de la pared de un quiste aparentemente no neoplásico (otra forma de ameloblastoma mural)(Fig.8). En el estudio de Ackermann (11) el 42% de los casos fueron clasificados como grupo I, 9% como grupo II y el 49% como grupo III.

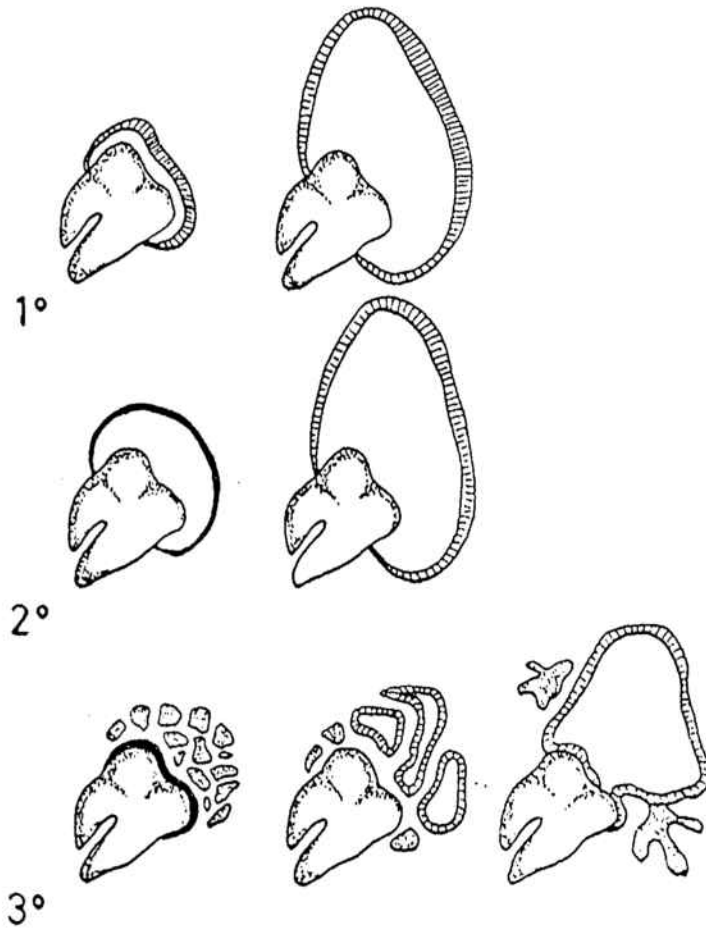


Figura 6. Consideraciones hipotéticas en la patogénesis del ameloblastoma unicístico

1° Transformación ameloblástica del epitelio del esmalte.

2° Epitelio escamoso precediendo al epitelio ameloblástico.

3° Degeneración quística de un tumor sólido.

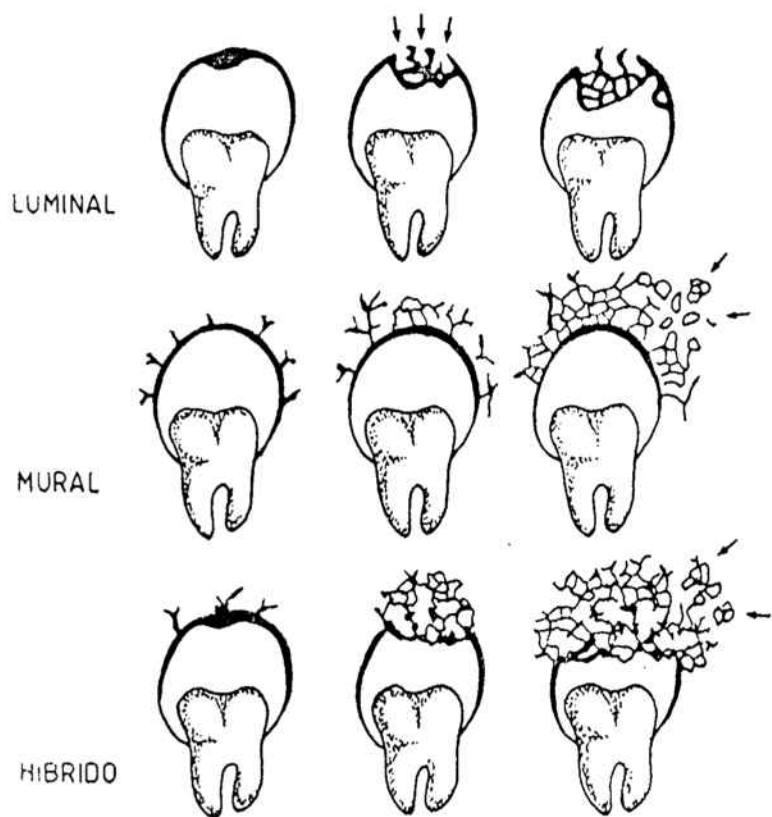
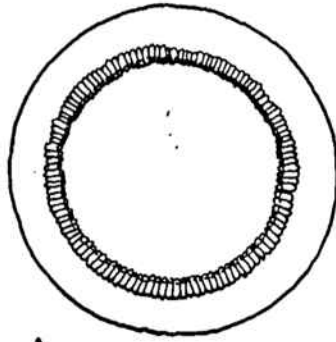
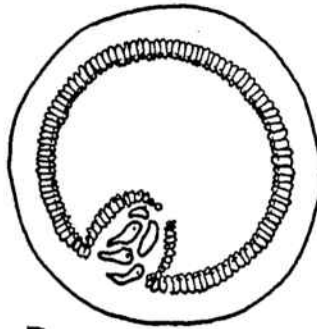


Figura 7. Diagrama ilustrativo de los patrones de crecimiento del ameloblastoma quístico.



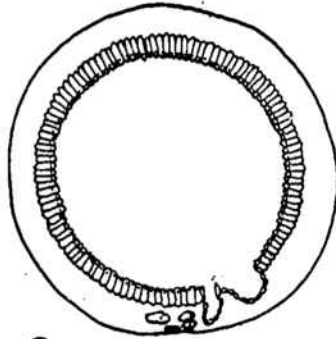
A. El epitelio es ameloblastomatoso.

A



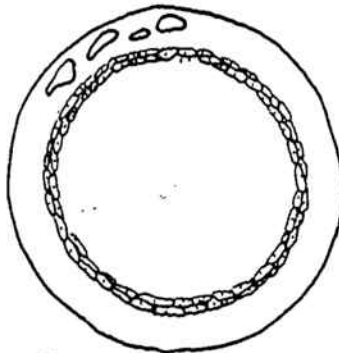
B. Un nódulo de ameloblastoma se proyecta en el interior de la luz.

B



C. El ameloblastoma ha proliferado desde el epitelio de la pared hacia el tejido conectivo de la pared quística

C



D. Islas de ameloblastoma se hallan presentes en el tejido conectivo de la pared de un quiste aparentemente no neoplásico.

D

Figura 8. Representación gráfica de las diferentes situaciones en que se puede hallar histológicamente los ameloblastomas uníquísticos

2.5. EL PROBLEMA DEL DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ENTRE EL AMELOBLASTOMA UNIQUÍSTICO Y LOS QUISTES ODONTOGÉNICOS.

Los cambios histopatológicos del componente epitelial cuando el ameloblastoma se manifiesta como quiste son bien conocidos. Pero podemos hallar casos de lesiones quísticas maxilares, donde tanto la clínica como la radiología apuntan al diagnóstico de ameloblastoma quístico, pero el espécimen de la biopsia, al análisis histopatológico, no confirma las anteriores impresiones.

Ello podría deberse a que la biopsia no siempre refleja la totalidad de la información de la pared quística.

Sería por ello interesante disponer de un marcador tumoral que permitiese el diagnóstico diferencial entre el ameloblastoma quístico y los quistes odontogénicos no neoplásicos.

A tal efecto Saku(17) propone la histoquímica de lectinas para dicho diagnóstico diferencial. Mediante las aglutininas *Ulex europaeus* (UEA-I), *Bandeirea simplicifolia* (BSA-I) y la aglutinina de cacahuete (PNA), compara una serie de ameloblastomas quísticos y una serie de quistes odontogénicos.

El resultado fue de inmunoreacción para UEA-I y BSA-I en los quistes odontogénicos no neoplásicos en contraste con una reacción negativa para los ameloblastomas.

2.6. CLINICA

El ameloblastoma típico se inicia como una lesión insidiosa que es lentamente destructiva, pero que tiende a expandirse, más que a erosionar el hueso. Es normalmente indoloro y raramente da signos o síntomas de compresión nerviosa(4). Por tanto la clínica más frecuente será la de tumor. Raramente aflora a la cavidad bucal, siendo la ulceración o la disrupción de la mucosa bucal rara, actuarían de barrera para ello, la cortical ósea en primera instancia y secundariamente el periostio(18). Se cita que el descubrimiento va precedido en algunos casos de exodoncias o quistectomías pero sin relación causal demostrada. La resorción de las raíces se cita como frecuente aunque inespecífica por cuanto se da en otras lesiones como queratoquistes pero con menor frecuencia.

2.7. AMELOBLASTOMA MALIGNO Y CARCINOMA AMELOBLASTICO

El diagnóstico del ameloblastoma maligno depende de la demostración del mismo patrón histológico en la lesión metastásica, que la lesión maxilar primitiva reservándose el nombre de carcinoma ameloblástico para aquel tipo de ameloblastoma donde se aprecia una transformación maligna del componente epitelial (de novo, ex-ameloblastoma o ex quiste odontogénico) tal como citan Müller y Slootweg y Corio et al.(19,20). En la segunda edición de la clasificación de la O.M.S de los tumores odontogénicos (1992) no se recoge dichos términos, sino que se citan como variantes malignas de otros tumores odontogénicos epiteliales(21).

En el estudio de Corio(20) donde analiza 8 carcinomas ameloblásticos la edad media de presentación es de 30.1 años en consonancia con la edad que se cita para los ameloblastomas, sin predilección por el sexo, y con una preponderancia por la localización a nivel mandibular posterior. Los signos más comunes fueron el dolor, el rápido crecimiento, trismus y disfonía, signos no muy habituales en el ameloblastoma. Radiológicamente, existía un parecido con los ameloblastomas, pero en algunos casos se observó radiopacidades focales, reflejando una mineralización distrófica.

Esta característica histológica no se observa normalmente en el ameloblastoma convencional. Clínicamente estas lesiones son más agresivas que la mayoría de ameloblastomas típicos, con perforación de la cortical ósea, extensión a tejidos blandos vecinos, numerosas recidivas y metástasis en ganglios cervicales.

Histológicamente, un tumor que debe considerarse en el diagnóstico diferencial del carcinoma ameloblástico es el carcinoma epidermoide primario intralveolar. Este tumor es un carcinoma primario desarrollado dentro del hueso, probablemente originado en restos epiteliales odontogénicos. La mayoría de estas lesiones son seguramente de origen odontogénico. Estas lesiones se dan en la sexta/séptima década de la vida; de localización mandibular en el 90%, siendo dos veces más frecuente en el sexo masculino. Los signos y síntomas incluyen tumefacción, dolor, ulceración y movilidad dentaria. Radiológicamente no existe una característica distintiva, sólo una radiolucidez difusa. El tratamiento de elección es el quirúrgico con una supervivencia a 5 años del 30-40%. Las metástasis a ganglios regionales son comunes(22).

A pesar de que el carcinoma primario intraóseo y el carcinoma ameloblástico exhiben características clínicas distintivas, sus características histológicas son lo bastante similares como para sugerir un parecido histogenético. Es posible que el carcinoma primario intraóseo pueda representar una forma menos diferenciada, generalmente no queratinizante, del carcinoma ameloblástico.

Dos tipos del ameloblastoma convencional deben considerarse en el diagnóstico diferencial del carcinoma ameloblástico. El ameloblastoma acantomatoso que presenta varios grados de metaplasia escamosa e incluso queratinización de porciones del retículo estrellado, pero no se observan signos de malignidad citológica.

El llamado querato-ameloblastoma, es una rara variante del ameloblastoma que contiene quistes queratinizados que puede causar problemas en el diagnóstico diferencial.

Una consideración adicional en el diagnóstico diferencial es el carcinoma escamoso sobre el epitelio de un quiste odontogénico. Esta lesión se parece más histológicamente al carcinoma escamoso bucal. La permanencia de un quiste dental de cualquier tipo puede inducir metaplasia escamosa, lo que podría ser el primer paso hacia el desarrollo de un carcinoma epidermoide. En muchos casos se describe la transición de epitelio escamoso normal a carcinoma escamoso invasivo.

El tumor odontogénico escamoso es otra lesión que puede ser confundida con el carcinoma ameloblástico. Se compone de islas de epitelio escamoso, que carecen de zonas parecidas al retículo estrellado y la empalizada periférica. Además, se observa ocasionalmente cambios microquísticos y calcificación distrófica; también falta la evidencia de malignidad en el epitelio del tumor odontogénico escamoso.

El tumor odontogénico epitelial calcificante es otra lesión benigna que con frecuencia presenta atipia citológica, incluyendo pleomorfismo e hiper cromatismo celular. La presencia de nidos de células epiteliales probablemente derivadas del estrato intermedio en un fondo que contiene material amiloideo y anillos concéntricos de calcificación (anillos de Liesegang) ayuda en el diagnóstico diferencial.

El carcinoma metastásico en el maxilar con localizaciones primarias en pulmon, mama y tracto gastrointestinal pueden simular un carcinoma ameloblástico.

La O.M.S en 1992 publica su clasificación de los carcinomas odontogénicos, reconociendo las siguientes categorías:

1. Ameloblastoma maligno
2. Carcinoma primario intraóseo.
3. Variantes malignas de otros tumores odontogénicos epiteliales
4. Cambios malignos en quistes odontogénicos.

El término ameloblastoma maligno en esta clasificación se refiere a una neoplasia en que las características de ameloblastoma se hallan en la lesión maxilar y en la lesión metastásica.

El término carcinoma primario intraóseo se refiere a un carcinoma de los maxilares que no tiene características de ameloblastoma y que no aparece en un quiste odontogénico. El término carcinoma ameloblástico no aparece en esta clasificación.

Corio(20), Elzay(23) y Muller y Sloopweg(19) proponen la siguiente clasificación para todos los carcinomas primarios intraóseos:

Tipo 1: carcinoma primario intraóseo ex-quiste odontogénico

Tipo 2.A. Ameloblastoma maligno

B. Carcinoma ameloblástico

Tipo 3: Carcinoma primario intraóseo de novo

A. No queratinizante

B. Queratinizante

2.8. AMELOBLASTOMA PERIFERICO

Ameloblastoma periférico, ameloblastoma extraóseo, ameloblastoma de tejidos blandos, ameloblastoma de origen mucoso, ameloblastoma de la encía, son términos que se recogen en la literatura para designar a este tipo de ameloblastoma.

El parecido histológico entre algunos ameloblastomas convencionales y el carcinoma de células basales cutáneo es bien conocido. La O.M.S se refiere a un tipo histológico de ameloblastoma, como ameloblastoma de células basales. El ameloblastoma periférico tiene las mismas características histológicas que el ameloblastoma intraóseo, pero se da sólo en los tejidos blandos que rodean al diente.

Asimismo el carcinoma de células basales de la encía es una lesión con las mismas características histológicas que el carcinoma de células basales cutáneo. Por ello los ameloblastomas periféricos y carcinomas de células basales que se hallan fuera del proceso dentoalveolar, no se aceptan como ameloblastomas periféricos. No hay ninguna característica histológica que permita diferenciar al carcinoma de células basales de la encía del ameloblastoma periférico, por lo que deben considerarse como idénticas y diagnosticadas como ameloblastomas periféricos(24,25).

La etiología de estos tumores no está aclarada pudiendo derivar a partir de la capa de células basales epiteliales o de restos de la lámina dental. El origen en el epitelio de superficie es difícil de probar, por cuanto el tumor se podría haber desarrollado subepitelialmente y haberse fusionado con el epitelio de superficie (fenómeno de colisión).

La edad media de presentación es de 50.2 años, siendo detectados el 50% entre los 40 y 60 años. Parece existir cierta preponderancia por el sexo masculino. En una revisión de la literatura realizada por Nauta(24) donde recoge 52 casos, el 65% se localizaron en la mandíbula mientras que el 35% a nivel del maxilar superior. La lesión mandibular se hallaba con más frecuencia a nivel lingual, mientras que en el maxilar superior se hallan con más frecuencia a nivel de los tejidos blandos que rodeaban la tuberosidad. El tamaño de las lesiones variaba de 3 x 3 cm. de diámetro la más pequeña hasta 12 x 6 la de mayor tamaño, siendo lo más habitual un tamaño de 1 a 2 cm. En solo unos pocos casos se pudo objetivar una resorción ósea radiológicamente(24).

La presentación clínica del ameloblastoma periférico puede ocasionar confusión por el parecido de estas lesiones con otras tales como la hiperplasia periférica reactiva y el granuloma de células gigantes. Pero las características histológicas son distintivas.

Otras lesiones con características histológicas similares son el fibroma odontogénico periférico, el hamartoma epitelial odontogénico gingival (lesión de Baden) y el tumor odontogénico escamoso.

El tratamiento de elección es el quirúrgico, que consiste en excisión local incluyendo un margen de aproximadamente 1-2mm. de tejido sano.

En 8 de los 52 casos estudiados por Nauta(24) se dio una recidiva local.

2.9. RADIOLOGIA

Radiológicamente el ameloblastoma se describe como una lesión radiolúcida multilocular de los maxilares, sobretodo en casos avanzados del mismo donde aparecen septos de hueso extendiéndose dentro de la radiolucidez tumoral.

2.9.1 El ameloblastoma uniuístico o cistogénico puede ser unilocular o macromultilocular, y la mitad de ellos se presenta con un tercer molar incluido. Muchos son bastante grandes, extendiéndose hasta la escotadura sigmoidea y causando expansión cortical(26).Puede causar reabsorción radicular(27).

En el estudio de Eversole(26) sobre las características radiológicas de los ameloblastomas uniuísticos se observó que el patrón radiológico se podía correlacionar con la edad así como que el comportamiento biológico se correlacionaba con la relación del tumor a un diente incluido.

Del análisis radiológico de 31 ameloblastomas uniuísticos (26), un 51.6% se hallan asociados a un tercer molar mandibular incluido, mientras que un 48.4% no se hallan en asociación a ninguna inclusión dentaria. De estos ameloblastomas que no se hallan asociados a un diente incluido, 7 se localizaron periapicalmente, 3 casos se hallaban en situación interradicular en la región canino-premolar y 5 casos aparecieron en zonas edéntulas.

Eversole (26) describe seis patrones radiológicos posibles de presentación para el ameloblastoma quístico (Fig.9). En estos patrones las lesiones eran radiolúcidas, bien definidas; la expansión cortical era frecuente, pero la erosión o la perforación cortical ósea no se observó.

En todos los casos en que la lesión quística se asociaba a un tercer molar incluido, invariablemente el desarrollo radicular estaba interrumpido. Entre los 16 casos que tenían un tercer molar incluido se observaron tres patrones radiológicos: radiolucidez unilocular pericoronaria inferior a 2 cm., radiolucidez unilocular de gran tamaño que se extendía hasta la escotadura sigmoidea y una radiolucidez con macroloculaciones. Los patrones que se observaron en los 15 casos sin inclusión dentaria fueron: radiolucidez periapical con reabsorción radicular dentaria, radiolucidez en forma de pera interpuesta entre dientes contiguos que causaban divergencia radicular de los mismos y por último radiolucidez periapical multilocular con reabsorción radicular.

Cuando se tenía en cuenta la edad en relación con las características radiológicas, se observó que aquellas lesiones asociadas a una inclusión dentaria, se daban ocho años antes que aquellas lesiones sin inclusión. Las radiolucideces uniloculares se hallaban más frecuente en una población más joven que las radiolucideces multiloculares. Cuando la inclusión y la configuración lesional se consideraban juntas, se halló que el promedio de edad para la inclusión unilocular era de 22 años, mientras que para la lesión multilocular sin inclusión era de 33 años.

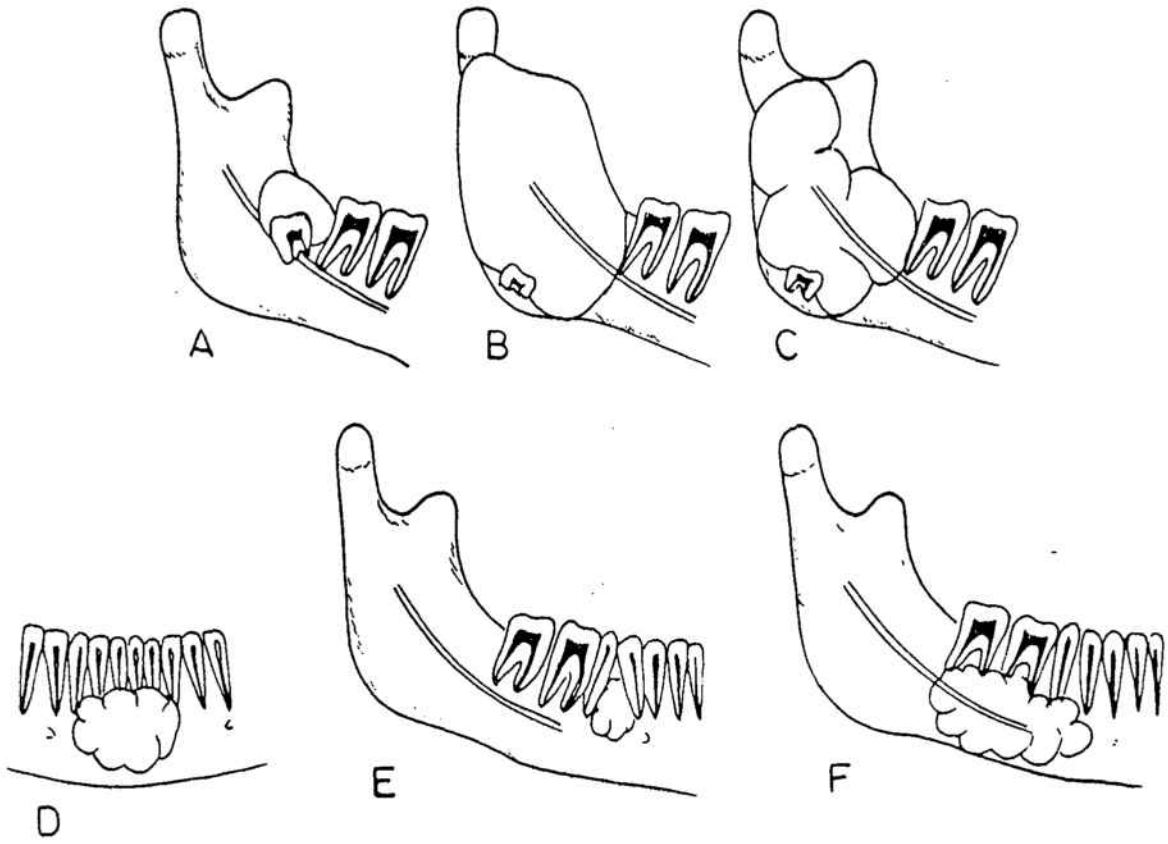


Figura 9. Representación esquemática de los diferentes patrones radiológicos del ameloblastoma unicístico. A. Unilocular pericoronar. B. Unilocular pericoronar extenso. C. Pericoronar festoneado. D. Peri-apical unilocular. E. Interradicular. F. Multilocular.

2.9.2. La resonancia magnética distingue entre los tiempos de relajación de los núcleos de hidrógeno y no de las variaciones en la densidad de los electrones como la tomografía axial computarizada. Las distorsiones por elementos metálicos que afectan a las imágenes obtenidas por TAC no se observan en la RMN (28).

La caracterización de las estructuras anatómicas normales por RMN se describen por la intensidad de las señales en las imágenes T1, protones y T2. Cada estructura anatómica tiene una señal de intensidad única con relación a su composición de protones y los tiempos de relajación T1 y T2. Las señales de intensidad pueden ser descritas como altas, intermedias o bajas en función de las áreas de brillo, varias sombras de gris u oscuras que se observan en la película. Así, cuanto más líquido es un medio más oscura se verá la señal en las imágenes T1 y más claras en las imágenes T2. Estructuras más sólidas como el hueso, cartilago, y tejidos fibrosos son hipointensos en las imágenes T1 y T2. Tejidos de estructura intermedia como el músculo muestra una señal intermedia en T1 y una baja señal en T2. En general la resolución espacial es mejor en T1 y la resolución de contraste mejor en las imágenes T2. En el estudio de Heffez (29) describe por primera vez, las características del ameloblastoma a la exploración por RMN. En estas neoplasias se observan un marcado incremento en las señales de intensidad en T2. Estas imágenes en T2 dan una buena definición de la interfase entre tejido tumoral y tejido normal. Este autor concluye que la RMN es un buen método para la evaluación de los ameloblastomas o de las recidivas, aunque no substituye a la Tomografía Axial Computarizada sino más bien la complementa.

2.10. COMPORTAMIENTO BIOLÓGICO. IMPLICACIONES TERAPEUTICAS

2.10.1. COMPORTAMIENTO BIOLÓGICO.

Como demostraron Müller y Sloopweg(18) los ameloblastomas se extienden por los espacios medulares más allá de lo que se comprueba por radiología. Estos autores analizan las características de crecimiento de los ameloblastomas multiloculares. Estudian los márgenes de 25 especímenes de ameloblastomas en relación con su diseminación local. En relación a la interfase ameloblastoma-hueso esponjoso, en 16 de los 25 casos la esponjosa se hallaba invadida, y en un caso se hallan islotes tumorales rodeados por hueso a 7.5 mm. del tumor primitivo. Otros autores como Marx(30) en un análisis de los márgenes de 34 ameloblastomas mandibulares observó que esta invasión se extendía de 2.3 a 8.0 mm. más allá del tumor primitivo. La interfase ameloblastoma -hueso cortical estaba bien delimitada en 16 casos pero en cuatro casos había invasión de la cortical ósea(dos casos en tumores primarios y 2 casos en tumores recurrentes). En 22 casos el periostio no estaba afectado y en 15 casos se observó formación ósea perióstica en áreas adyacentes a la tumoración. En 19 casos el tumor estaba encapsulado por una capa celular de tejido graso y muscular; en dos casos, ambos tumores recidivados, se hallaron nidos celulares de ameloblastoma a cierta distancia del tumor. En la relación ameloblastoma-mucosa, en 18 casos a pesar del margen de tejido blando adyacente, no se observó ninguna capsula entre el tumor y la mucosa; en cuatro casos se observó una cápsula y en 3 casos existía contacto con la mucosa en lo que se conoce como fenómeno de la colisión.

En tres casos de ameloblastoma multilocular donde se instauró tratamiento conservador y que recidivaron se comprobó, después del tratamiento radical, que los límites de hueso esponjoso adyacentes a la cavidad tratada conservadoramente estaban afectados.

Las teorías de la interacción entre el hueso y el tumor son según Cramer(31):

A. Mecanismo directo

- a. El tumor induce la lisis de la matriz ósea en los sitios donde existe un contacto directo.
- b. El tumor produce una sustancia que ocasiona lisis de la matriz ósea.

B. Mecanismo indirecto.

- a. El tumor obstruye el aporte sanguíneo al hueso.
- b. La masa tumoral causa presión atrofiando el hueso.
- c. El tumor produce una sustancia que activa las células óseas.
- d. El tumor produce una reacción en el huesped que activa las células óseas.

Para Müller y Sloodweg (18) después de descartar los mecanismos directos concluyen que sólo son posibles dos mecanismos de reabsorción ósea:

- a. La presión del tumor creando un efecto piezo-eléctrico.
- b. La actividad metabólica provocada por el mismo tumor.

En ambos casos la característica histológica es la de remodelamiento, es decir de actividad osteoclástica y osteoblástica. El hueso esponjoso muestra reabsorción de la superficie trabecular frente al tumor con aposición de hueso en el sitio opuesto. El hueso cortical es reabsorbido de dentro a fuera con deposición ósea compensatoria en el lado perióstico. La estructura del nuevo hueso formado depende de la velocidad en que es reabsorbido. Un remodelamiento en relación con un crecimiento tumoral lento resulta en un hueso de tipo lamelar. Un crecimiento más rápido dará un hueso plexiforme. En la mayoría de casos se observó un hueso plexiforme en los bordes intraóseos y periósticos. Müller y Slootweg (18) proponen la hipótesis, en cuanto al crecimiento del ameloblastoma, de que cuando el tumor crece, se produce un osteoclastosis local como resultado de cambios de presión, posiblemente combinado con la actividad metabólica del tumor. Las áreas de reabsorción aparecen en el hueso que pueden confluir para dar el patrón multilocular que se observa. Cuando el ameloblastoma ha invadido la cortical ósea, el periostio es capaz por un tiempo de construir un margen bien definido entre la neoplasia y los tejidos adyacentes, con la formación de hueso. Cuando esta barrera falla desaparece el periostio celular dejando al periostio fibroso el cual no puede ser distinguido de los tejidos blandos adyacentes, que son comprimidos. El tejido muscular desaparece dejando un tejido conjuntivo con lo que se forma una pseudocápsula alrededor del tumor.

Especialmente cuando el tumor ha erosionado el hueso a través de la cortical ósea, el diagnóstico de los márgenes deviene muy difícil.

En estos casos debemos recurrir a la radiología para realizar una resección adecuada en cuanto a márgenes. Ello no implica que los ameloblastomas deban ser tratados de forma radical de inicio, sino que atendiendo a los postulados de Gardner (14) debemos tener en cuenta el tipo clínico (sólido o multiquístico, unikuístico y el periférico), la localización y el tamaño del tumor.

El ameloblastoma sólido o multiquístico sabemos que invade por los espacios intertrabeculares sin resorción de las trabéculas óseas; no invade hueso compacto pero si puede erosionarlo. La invasión de los tejidos blandos queda contenida en una resección supraperióstica; La mucosa sobre el proceso alveolar debe ser incluida en la resección (18). Si el tratamiento consiste en enucleación, células tumorales pueden quedar en el hueso esponjoso adyacente y la recidiva será fácil. Todo ello implica que el tratamiento más adecuado en los ameloblastomas sólidos o multiquísticos mandibulares es una resección marginal con al menos 10 mm. de margen(14).

Aquellos de mayor tamaño, especialmente cuando tienden a erosionar la cortical necesitan un tratamiento más agresivo como resección segmentaria o hemisección, lo mismo que ocurre en los ameloblastomas del maxilar superior debido a razones de localización anatómica y la vecindad de estructuras vitales. Por el contrario el ameloblastoma unikuístico puede ser inicialmente tratado de forma conservadora con enucleación.

El examen anatomopatológico nos dirá a cual de los subtipos histológicos pertenece y si se halla tejido epitelial afectando la pared conjuntiva quística otro segundo tiempo quirúrgico puede ser programado.(10,14)

2.10.2. TERAPEUTICA.

2.10.2.1. TRATAMIENTO DEL AMELOBLASTOMA SOLIDO O MULTIQUISTICO POR SU LOCALIZACIÓN ANATÓMICA

La localización del tumor en los maxilares es importante para planear el tratamiento de cualquier ameloblastoma. Alrededor del 80% de los ameloblastomas se dan en la mandíbula. Del otro 20%, la mayoría se dan a nivel posterior del maxilar superior, con sólo unos pocos localizados a nivel de la premaxila.

Los términos que utilizaremos son:

Curetage: legrado de las paredes de una cavidad, ya sea en tejido blando o hueso, para eliminar su contenido.

Enucleación: remoción íntegra de una lesión a través de su cubierta.

Resección marginal: remoción quirúrgica íntegra de una tumoración con un margen de tejido sano. Generalmente implica que la continuidad mandibular está conservada.

Resección segmentaria de la mandíbula o del maxilar: remoción quirúrgica de un segmento de la mandíbula o del maxilar sin mantener la continuidad del hueso.

Hemisección (hemimandibulectomia, Hemimaxilectomia): remoción quirúrgica de un lado de la mandíbula o del maxilar.

2.10.2.1.1. CUERPO MANDIBULAR

El tratamiento más apropiado para lesiones pequeñas en esta localización parece ser una resección marginal con un margen de 1-1.5 cm de hueso aparentemente no afectado.

Este procedimiento se recomienda ya que se debe proceder a la exeresis de todo el ameloblastoma que haya podido infiltrar el hueso esponjoso más allá de los márgenes clínico-radiológicos. La cortical inferior mandibular se puede dejar intacta ya que los ameloblastomas no invaden hueso compacto.

Si la basilar mandibular se observa adelgazada o expandida, se recurrirá a la resección segmentaria. Los ameloblastomas pueden proliferar en los tejidos blandos, por lo que es aconsejable proceder a la exeresis de un margen de tejido blando en estas zonas, si se sospecha la afectación del hueso cortical por el ameloblastoma.

La hemimandibulectomia se debe reservar para lesiones extensas que no podran ser controladas con resección parcelaria o segmentaria.

El legrado no es un método factible de tratamiento del ameloblastoma, ya que a este método se asocia un alto porcentaje de recidivas. A pesar de todo, el cuerpo mandibular es el único sitio donde este método podría justificarse, si se puede conseguir un seguimiento del paciente a largo plazo.

Aunque casi todos los ameloblastoma recidivan después del tratamiento mediante legrado, y dado que el tumor crece muy lentamente, una recidiva que generalmente será pequeña, se podría tratar de nuevo con legrado o bien con una resección más amplia.

Este método conservador es posible dada la lejanía del cuerpo mandibular a estructuras vitales. Tiene la ventaja de que permite al paciente mantener la continuidad mandibular durante años, hasta que una cirugía más agresiva sea necesaria. Sería un tratamiento a tener en cuenta en pacientes de edad avanzada donde la esperanza de vida sea inferior a la posible recidiva.

2.10.2.1.2. RAMA ASCENDENTE MANDIBULAR

Los principios que rigen el tratamiento de las lesiones en la rama ascendente mandibular son similares a los que se aplican en el cuerpo mandibular, excepción hecha de que el curetage debe evitarse, dada la proximidad de esta localización anatómica a estructuras importantes. El ameloblastoma en esta localización puede infiltrar la fosa infratemporal y el músculo temporal.

Dado que la cortical posterior de la rama ascendente es compacta, el tratamiento adecuado es, para lesiones pequeñas, la resección marginal, preservando la cortical posterior. Para lesiones más extensas utilizaremos la resección segmentaria.

2.10.2.1.3. ZONA POSTERIOR DEL MAXILAR SUPERIOR

Generalmente, el ameloblastoma de la zona posterior del maxilar superior es una lesión más peligrosa que su equivalente mandibular, ya que esta región está cerca de estructuras vitales.

El maxilar superior carece de corticales gruesas capaces de confinar al ameloblastoma, a diferencia de lo que sucede en la mandíbula, por lo que sus finas paredes son realmente penetradas por el ameloblastoma. El tumor posteriormente se podrá extender a la fosa pterigomaxilar, para alcanzar la cavidad craneal a través de varios forámenes de la base del cráneo. El ameloblastoma de la zona posterior del maxilar superior también puede invadir la cavidad orbitaria, la fosa infratemporal y los senos paranasales/fosas nasales. De todo ello se deduce que el tratamiento en esta región debe ser más agresivo que en la mandíbula, ya que es imperativo evitar la recidiva. El curetage, con su alto riesgo de recidiva debe evitarse siempre. El tratamiento apropiado es la resección del tumor con un margen de 1.5 cm. de tejido no afecto.

2.10.2.1.4. ZONA ANTERIOR DEL MAXILAR SUPERIOR

Menos del 2% de los ameloblastomas se dan a nivel de la premaxila. Dada su relativa distancia a estructuras vitales, el tratamiento en esta localización puede ser menos agresivo.

2.10.2.2 TRATAMIENTO DEL AMELOBLASTOMA UNQUISTICO

En la mayoría de casos, el ameloblastoma unquístico es enucleado ya que clínicamente son diagnosticados de quistes benignos. El diagnóstico de ameloblastoma quístico se realiza "a posteriori" cuando ya se ha procedido a su exéresis.

En aquellos casos donde la cubierta epitelial es ameloblastomatosa o donde el tumor ha proliferado en el interior de la cavidad quística, sin afectar la cápsula fibrosa, se puede considerar curado por enucleación simple, ya que la cápsula quística actúa de margen de tejido no afecto. Por lo tanto no se requiere otro tratamiento, que el control periódico durante al menos cinco años.

En aquellos casos donde el tumor ha afectado la periferia del tejido conectivo de la cavidad quística, la barrera que ofrece esta cubierta conjuntiva se ha perdido, y el ameloblastoma puede haber infiltrado el hueso esponjoso adyacente. El tratamiento para estas lesiones más adecuado sería la resección marginal seguida a la enucleación inicial, si bien también podría simplemente llevarse un control estricto del paciente, posponiendo la intervención hasta la supuesta recidiva.

2.10.2.3. TRATAMIENTO DEL AMELOBLASTOMA PERIFERICO

El ameloblastoma periférico carece de la invasividad del ameloblastoma sólido o multiquístico. No tiende a recidivar si se realiza una excisión adecuada, por lo que el tratamiento consiste en una exeresis con un margen de tejido sano. De hecho este es el tratamiento habitual de estas lesiones ya que como ocurre con el ameloblastoma unikuístico, son tratadas como épulis y el diagnóstico histológico se realiza posoperatoriamente. No se deberá proceder a la exodoncia o remoción de hueso, adyacentes al ameloblastoma periférico.

2.11. RADIOTERAPIA Y QUIMIOTERAPIA

El papel de la quimioterapia y de la radioterapia sigue siendo objetivo de debate. Para autores como Gardner(14) la radioterapia debería solo utilizarse en el caso de ameloblastoma inoperables debido a su radioresistencia y a sus posibles complicaciones como transformación sarcomatosa posradioterapia y el riesgo de osteorradionecrosis. Recientemente Ueda(32) concluye que la radioterapia combinada con la quimioterapia tiene un papel en el tratamiento de los ameloblastomas avanzados, particularmente aquellos donde un exeresis quirúrgica completa sea técnicamente difícil, o concurren factores sistémicos como la edad, que hagan inapropiada una cirugía radical . Su pauta terapeutica fue de quimioterapia intraarterial (Peplomicina, 85 mgr.) más telecobaltoterapia (70Gy.)

2.12. HISTOPATOLOGIA. VARIANTES DEL AMELOBLASTOMA

2.12.1. HISTOPATOLOGIA.

El patrón histológico de los ameloblastomas varía enormemente, por ello se describen una serie de tipos histológicos:

2.12.1.1 El ameloblastoma folicular se compone de muchas y pequeñas islas tumorales, compuestas en su periferia por una capa de células cuboidales o columnares cuyos núcleos se hallan generalmente polarizados. Estas células se parecen a los ameloblastos o preameloblastos y rodean a una masa central de células poliédricas, dispersas que asemejan el retículo estrellado. La formación de quistes es relativamente común en este tipo (Fig. 10 y 11).

ameloblastomas

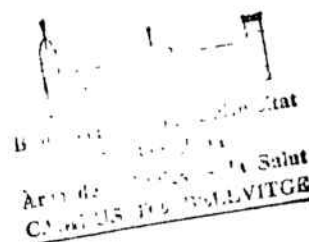




Figura 10. Ameloblastoma con patrón folicular



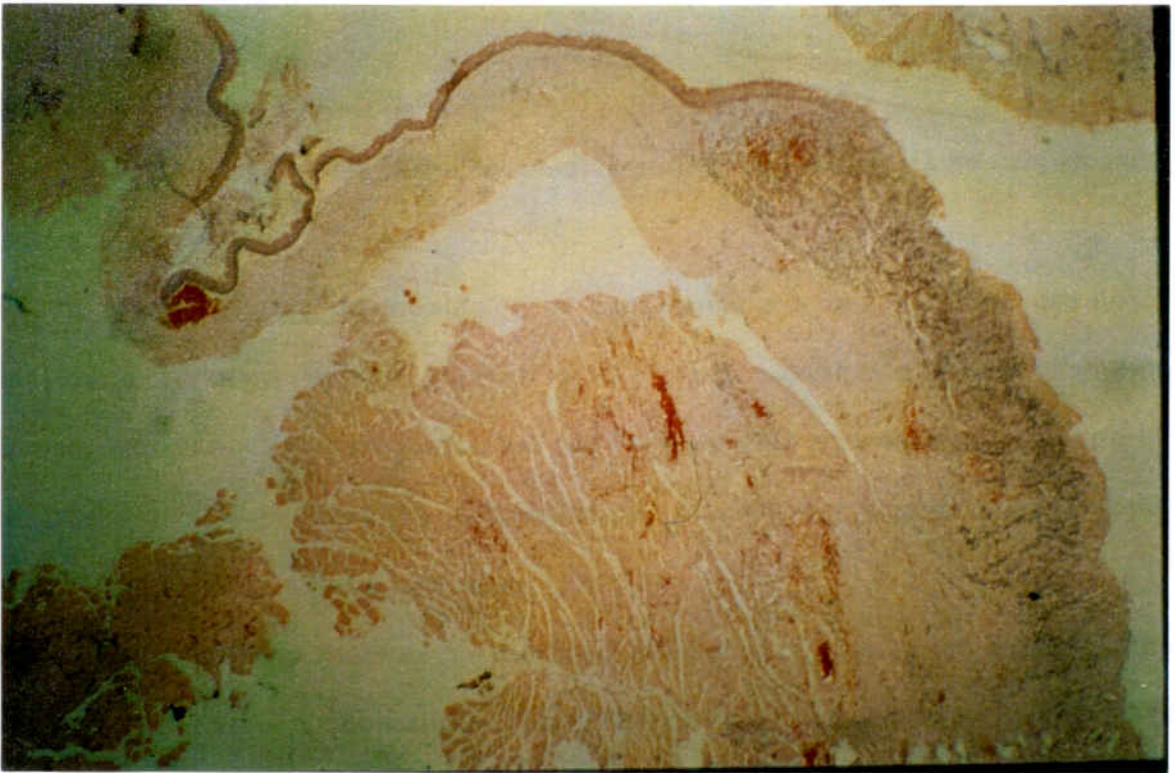
Figura 11. Patrón folicular
Polarización de los núcleos y retículo estrellado
en el centro.

2.12.1.2. En el ameloblastoma plexiforme, las células ameloblásticas se disponen en masas irregulares o más frecuentemente en una red de cordones celulares. Cada cordón celular está rodeado por una capa de células columnares, y entre éstas, se puede encontrar células parecidas al retículo estrellado, aún cuando es menos evidente que en el ameloblastoma folicular. Las áreas de degeneración quística del estroma también son comunes (Fig. 12 y 13).

2.12.1.3. En el ameloblastoma acantomatoso, las células que ocupan la posición del retículo estrellado sufren metaplasia escamosa, a veces con formación de queratina en la porción central de las islas tumorales, que también puede ser observado en el ameloblastoma folicular. En algunas ocasiones se han podido observar perlas de queratina.

2.12.1.4. En el ameloblastoma de células granulares hay una marcada transformación del citoplasma, generalmente de las células del retículo estrellado, que adoptan una apariencia granular y eosinofílica que también puede observarse en las células cuboidales. Estudios ultraestructurales han demostrado que estos gránulos citoplasmáticos corresponden a agregados lisosomales.

2.12.1.5 El ameloblastoma de células basales presenta un parecido importante con el carcinoma de células basales de la piel. Las células epiteliales tumorales son más primitivas y más columnares, agrupándose generalmente en islas. Es el tipo histológico menos frecuente.



**Figura 12. Nódulo epitelial ameloblástico
en pared conjuntiva quística.**

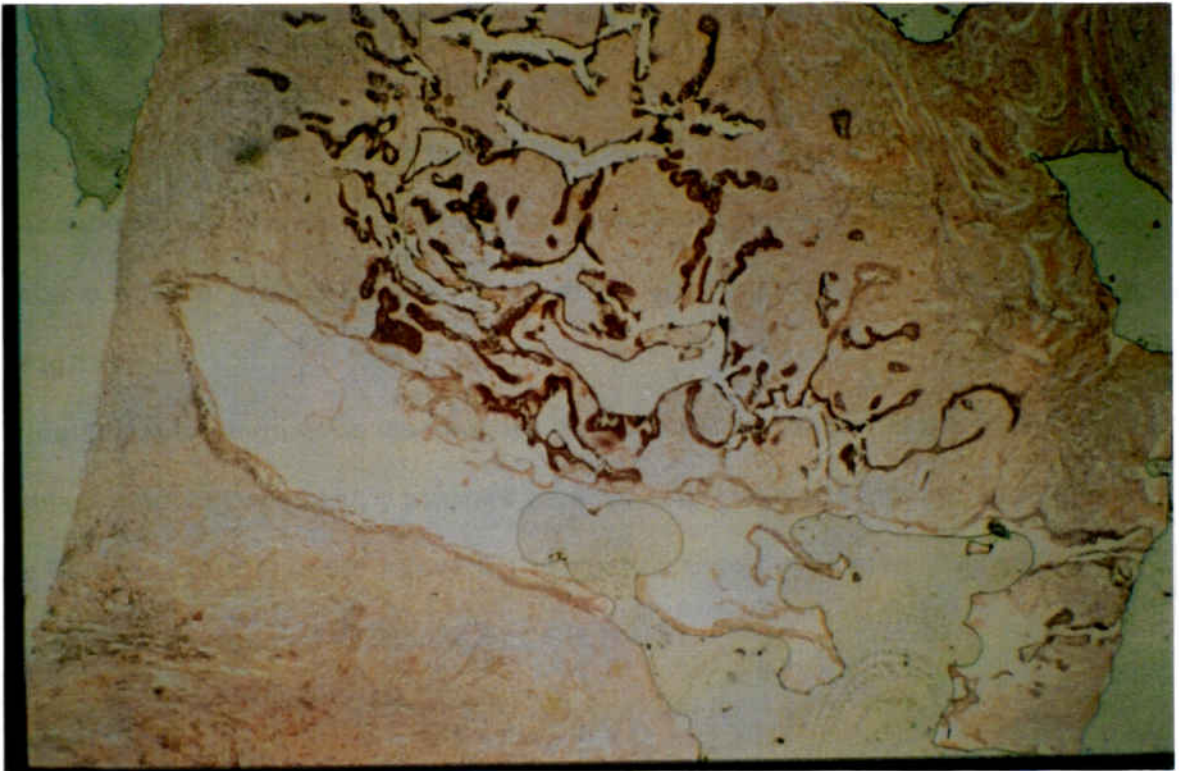


Figura 13. Patrón plexiforme

2.12.2. VARIANTES DEL AMELOBLASTOMA.

Otras variantes son el ameloblastoma desmoplásico, el ameloblastoma de células claras y el odonto-ameloblastoma.

2.12.2.1. El ameloblastoma desmoplásico se caracteriza por una marcada desmoplasia estromal y una morfología epitelial atípica (Fig. 14 y 15). El significado de esta desmoplasia estromal no está clarificada, pero parece ser que comprime las islas epiteliales suprimiendo su crecimiento. El ameloblastoma desmoplásico, variante del ameloblastoma sólido o multiquístico, fue descrito por Eversole en 1984(33).

No existen diferencias significativas en cuanto a edad y sexo cuando los ameloblastomas desmoplásicos se comparan con otros tipos histológicos de ameloblastomas. Ahora bien, existe una marcada diferencia de localización de estas lesiones desmoplásicas cuando se comparan con los otros tipos histológicos.

La mitad de dichas lesiones se sitúan en el maxilar superior. Waldrom y El-Mofty en una revisión de 110 ameloblastomas(34), donde hallaron 14 casos de ameloblastomas desmoplásicos (12.7%). Todos los casos excepto uno se localizaron en la región anterior del maxilar superior. En cuanto a la localización mandibular el 71% se dieron a nivel de la región premolar o anterior, mientras que de los otros tipos histológicos sólo se dieron en un 39%. (Fig.16)

Radiológicamente ninguna de las lesiones desmoplásicas mostró las típicas imágenes del ameloblastoma convencional, y muchas de ellas eran radiológicamente sugestivas de una lesión fibrosea; en algunos casos los márgenes eran irregulares y se podían observar calcificaciones irregulares en el interior de la lesión.



Figura 14. Ameloblastoma desmoplásico
Estroma conjuntival marcado con afectación ósea.

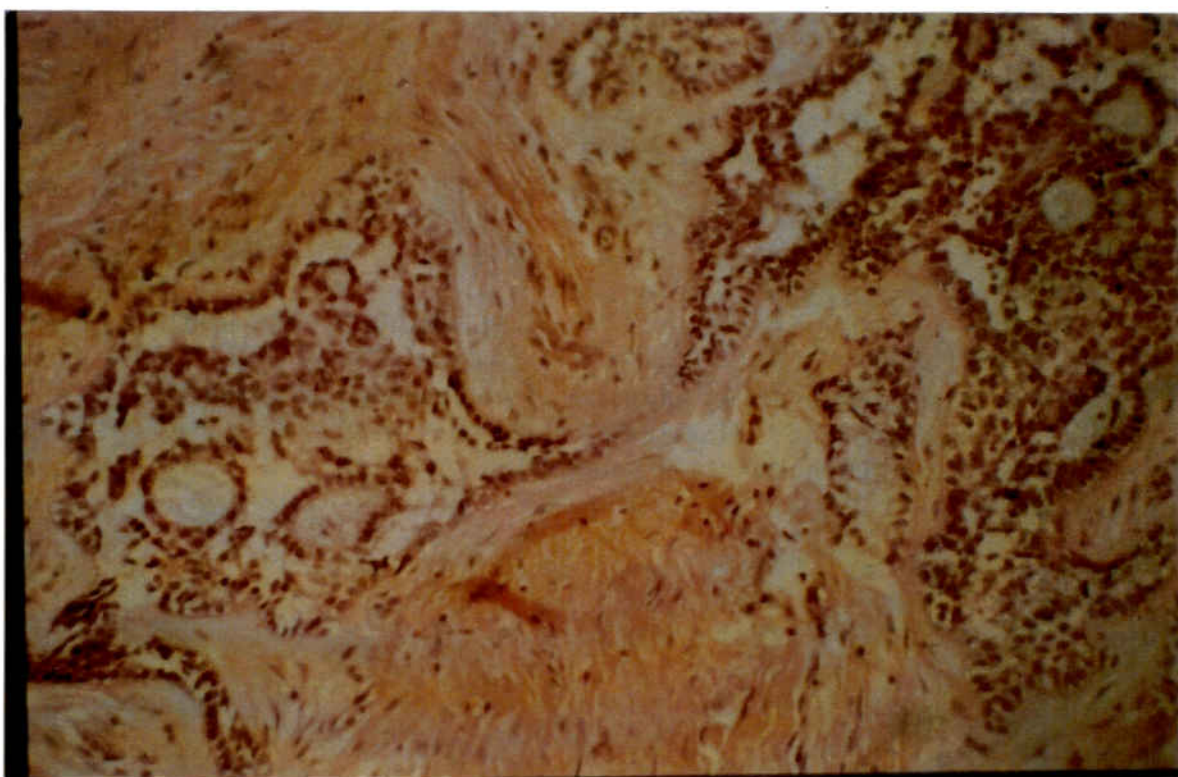
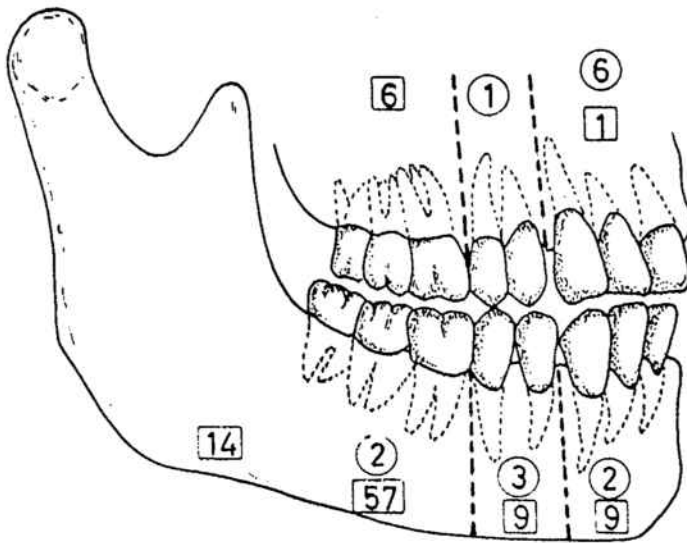


Figura 15. Folículos de ameloblastoma con componente
desmoplásico



○ AMELOBLASTOMA DESMOPLASICO n = 14

□ OTROS TIPOS HISTOLOGICOS n = 96

Figura 16. Localización de 14 casos de ameloblastoma desmoplásico en comparación con la localización de 96 ameloblastomas de otros tipos histológicos.

2.12.2.2. El ameloblastoma de células claras, presenta junto con los rasgos histológicos típicos de ameloblastoma, la presencia de células claras(Waldrom et al.(35) , Muller y Sloomweg(36)). Debe diferenciarse del tumor odontogénico de células claras descrito recientemente por Hansen y Eversole.(37)

Solamente se han descrito cinco casos de ameloblastoma de células claras en la literatura mundial.

La presencia de células claras en el ameloblastoma no es sorprendente, ya que los ameloblastomas se suponen derivados de la lámina dental que contiene células claras como uno de sus componentes. Se cita que estas células claras son ricas en glicógeno.(36)

2.12.2.3. En 1981 Gardner(40) acuña el término de ameloblastoma plexiforme uniuquístico para referirse a un patrón de crecimiento epitelial plexiforme descrito en lesiones quísticas de los maxilares , que no cumplen los criterios publicados por Vickers y Gorlin(15) para el diagnóstico de los ameloblastoma y considerado por algunos patólogos como proliferaciones epiteliales más que ameloblastomas (35,36,38,39).

El comportamiento biológico del ameloblastoma plexiforme uniuquístico es el mismo que el de otros ameloblastomas uniuquísticos, por lo que debe considerarse sólo como una variante histológica. Refiere su importancia diagnóstica por cuanto deben asimilarse como verdaderos ameloblastomas. Parece ser una forma indiferenciada de ameloblastoma. No siempre aparece como un quiste dentífero. En una serie de 42 casos, cuatro no estaban asociados con un diente incluido. Se da en personas en la segunda y tercera década de la vida y generalmente localizados a nivel de la región del tercer molar y con un índice de recidivas del 10.7% después de enucleación y curetaje, porcentaje similar a otros tipos de ameloblastomas uniuquísticos. (40,41,42)

2.12.2.4. Carcinoma ameloblástico: a las características histológicas que confirman la procedencia ameloblástica , se le suman la presencia en las células epiteliales de cambios displásicos que incluyen el aumento en la proporción núcleo/citoplasmática, hiperchromatismo nuclear y un aumento de las mitosis con formas anormales. También se puede observar calcificación distrófica y necrosis en los centros de algunos islotes epiteliales que normalmente no se observan en el ameloblastoma típico. El estroma del tejido conectivo se compone de fibras maduras de colágeno, con algunas células inflamatorias, hemorragia y/o pigmentos de hemosiderina.

2.12.2.5. Ameloblastoma periférico: los patrones histológicos que se citan en la literatura (24,25) son el folicular, el plexiforme y el mixto; más raramente el de células basales. La metaplasia malpighiana se observa con frecuencia así como la formación de queratina. Estos fenómenos pueden ser tan intensos como para constituir imágenes histológicas de perlas córneas. Las calcificaciones también son posibles. El tejido conjuntivo es reaccional y no proliferante. Si el tejido conjuntivo participa en la proliferación tumoral, el tumor deberá considerarse como tumor odontogénico mixto, epitelio-conjuntivo. Así surgen problemas de diagnóstico diferencial con el fibroma odontogénico, en el cual el tejido conjuntivo muestra una proliferación fibroblástica predominante.

2.13. RECIDIVAS

El problema de la recidivas puede ser atribuido a una resección inadecuada del hueso, especialmente de hueso medular, a la diseminación de fragmentos que contengan células tumorales, y sobretodo a la excisión inadecuada de tejidos blandos.

El porcentaje de recidivas para los ameloblastomas sólidos y multiquísticos va del 45.6% del estudio de Ueno(43) hasta el 90% descrito por Sehdev et al. (44) si son tratados con curetaje. Para los ameloblastomas uniuísticos el porcentaje de recidivas se sitúa entre el 10% de Gardner(40) y el 21% para Leider(12) después de tratamiento conservador.

Se debe considerar un período de cinco años de seguimiento antes de valorar el resultado del tratamiento de los ameloblastomas. El 95%, de una serie de 22 ameloblastomas, de las recidivas se dieron en los primeros cinco años despues del tratamiento (44). (Fig. 17)

Nº de Recidivas

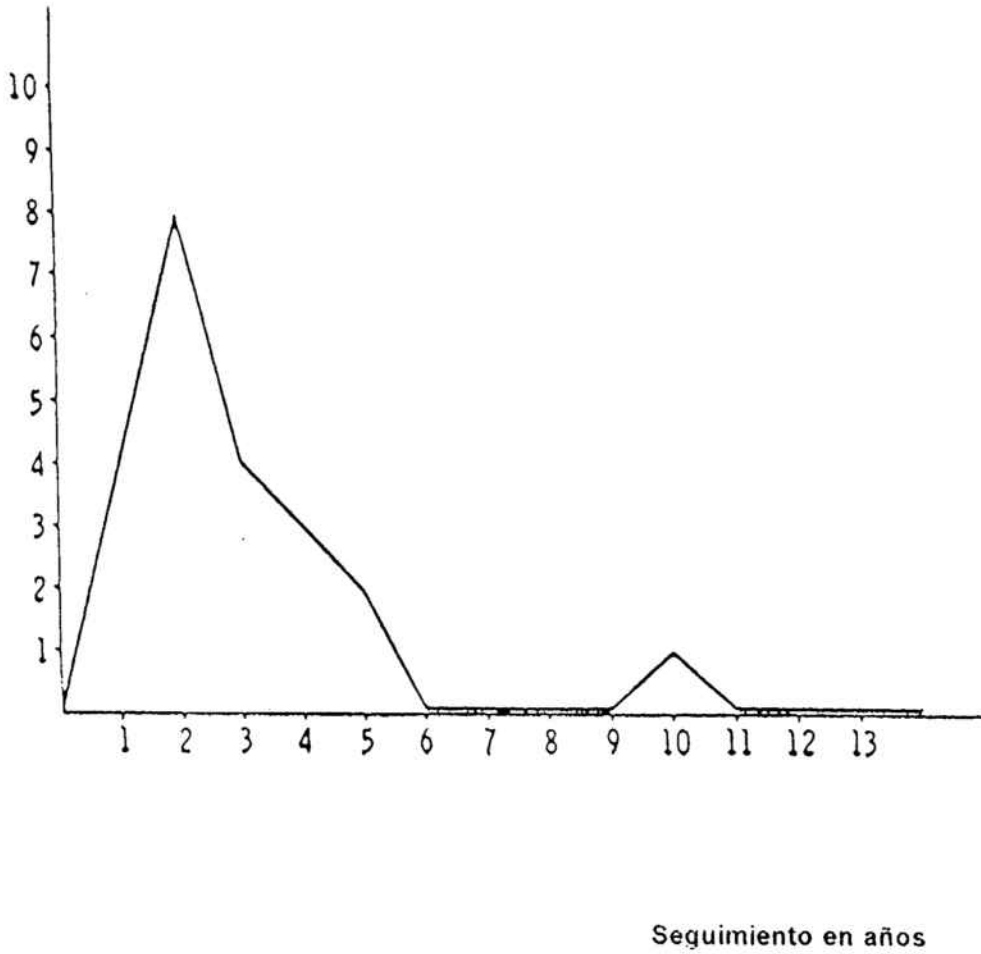


Figura 17. Intervalo libre de recidiva en 22 pacientes cuyo seguimiento fue continuo.
(Tomado de Müller y Slootweg -44-)

ameloblastomas

PACIENTES Y MÉTODO

3. PACIENTES Y MÉTODO

Durante un período de 20 años (1973-1993), se revisa retrospectivamente la casuística de ameloblastomas del Hospital Princesps d'Espanya, tratados en el Servicio de Cirugía Maxilofacial.

Se procede a la revisión de las historias clinicas y recogida de datos según una hoja de recogida de datos y a la revisión histopatológica de los casos en colaboración con el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Princesps d'Espanya. Aquellos casos con un diagnostico patológico atípico son remitidos al Prof. Dr. P.J. Sloowetg del Departamente de Patología Oral del Hospital Universitario de Utrecht.

El resultado de dicha revisión da el resultado de 17 ameloblastomas de los maxilares. Muchos de nuestros pacientes son pacientes remitidos desde otras instituciones, lo cual no refleja exactamente la prevalencia en nuestra población.

RESULTADOS

4. RESULTADOS

4.1. SEXO

De los 17 pacientes 8(47.05%) son varones y 9 son mujeres (52.95%) con una proporción de 1:1.1 (Figura 18).

4.2. EDAD

La edad media de la población estudiada es de 47.22 años (Figura 19 y 20), pero si observamos la edad en función del sexo de los pacientes observamos que en hombres la media de edad es mayor que para las mujeres (media de 57.25 años para los hombres y de 38.44 para las mujeres) (Figura 21). El rango de edad se sitúa entre los 21 para la paciente más joven y 81 para el paciente de mayor edad. El 59.25% de los pacientes fueron vistos en la tercera y cuarta década de la vida.

4.3. LOCALIZACIÓN

15 (88.23%) se localizaron en la mandíbula y 2 (11.76) en el maxilar superior (Fig. 22). De los 15 ameloblastomas, 8(47.01%) se localizaban en la rama ascendente mandibular -5(29.41%) en el lado izquierdo y en el lado derecho 3(17.6%)-, abarcaban rama ascendente y cuerpo mandibular 4(23.52%) y afectaban a la región parasinfisaria y cuerpo mandibular 2 (11.76%) y un caso afectaba a la región parasinfisaria (5.88%)(Fig.23).

Los dos ameloblastomas maxilares se localizaban en el lado derecho en la región de la tuberosidad.

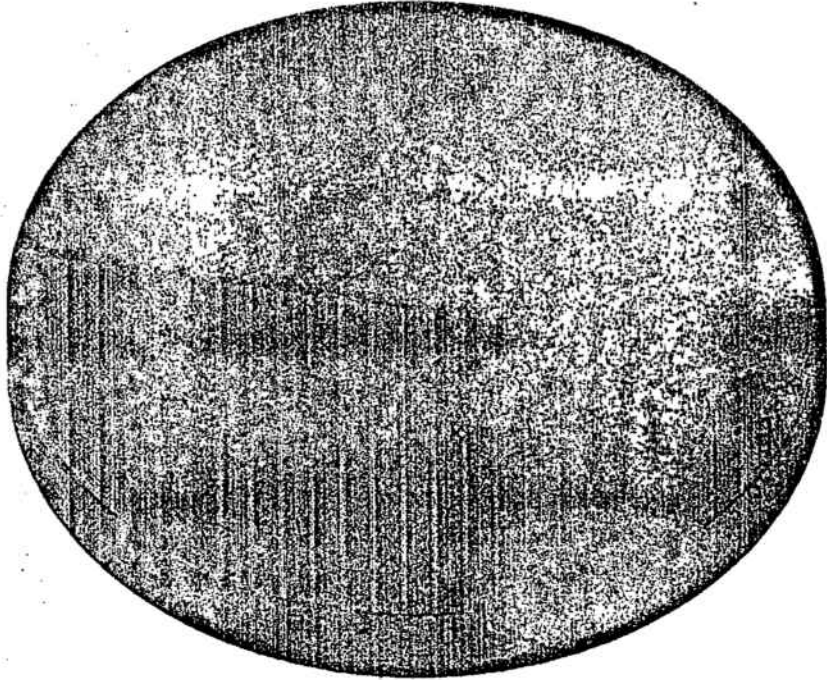
4.4. CARACTERÍSTICAS CLINICAS

La clínica más característica fue la de tumoración en un 64.70% de los casos (Fig. 24,25,27), seguida del descubrimiento casual tras una quistectomía previa en el 23.5% de los casos (Figura 28.). El afloramiento a la cavidad bucal se observó en dos casos (11.70%) (Fig. 26).

En la tabla 8 se resumen los signos y síntomas más frecuentemente hallados:

SEXO

VARONES
47,1%



MUJERES
52,9%

Figura 18. Distribución por sexos de los ameloblastomas.

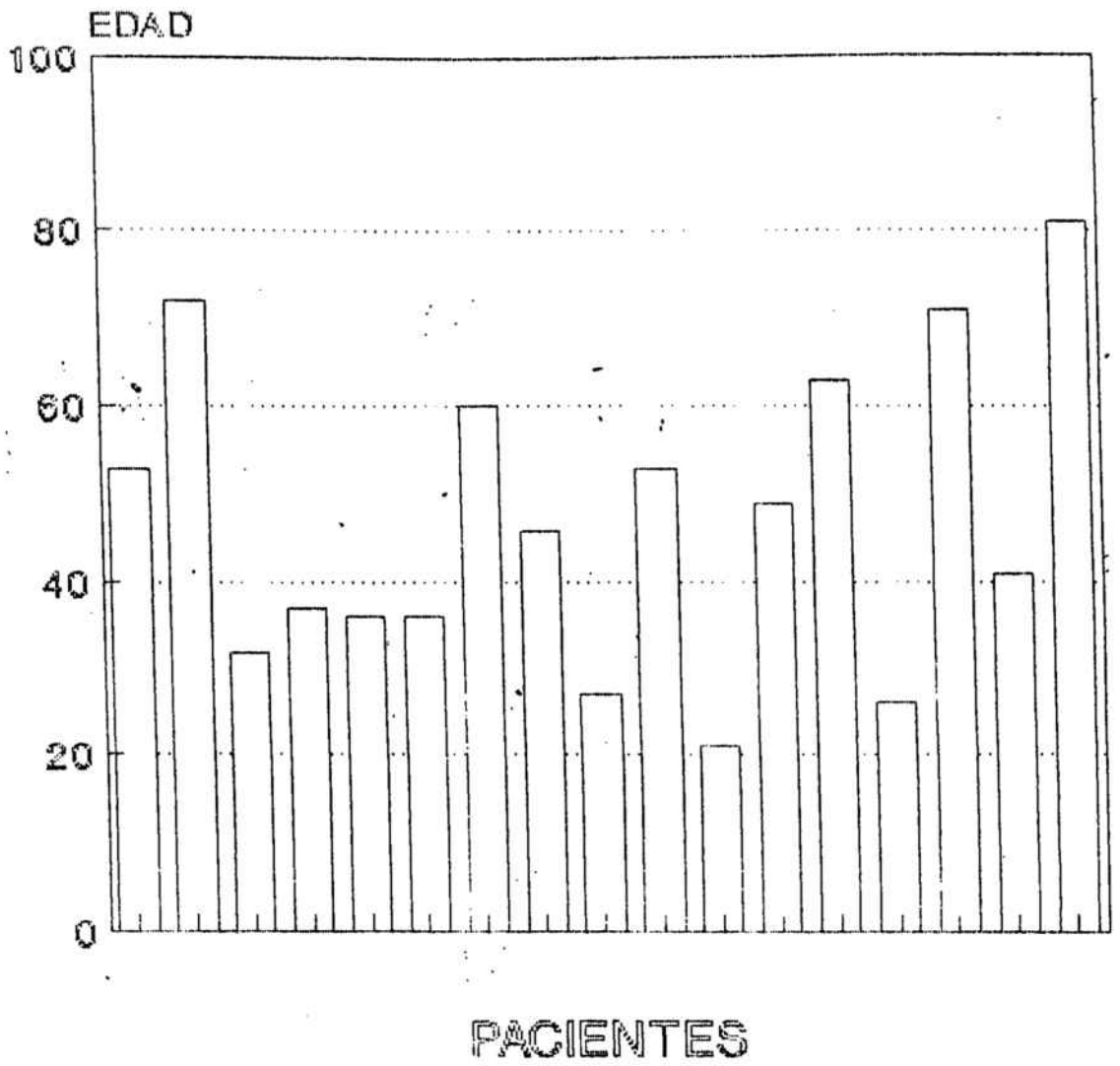


Figura 19. Distribución por edades de los ameloblastomas.

ameloblastomas

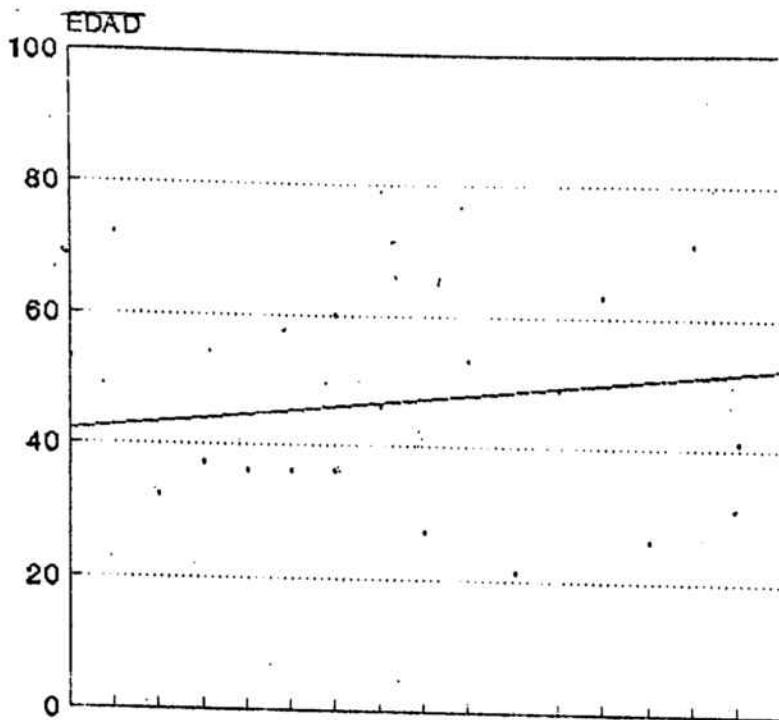


Figura 20. Distribución por edades. La mayoría de los pacientes se sitúan en la edad media de la vida.

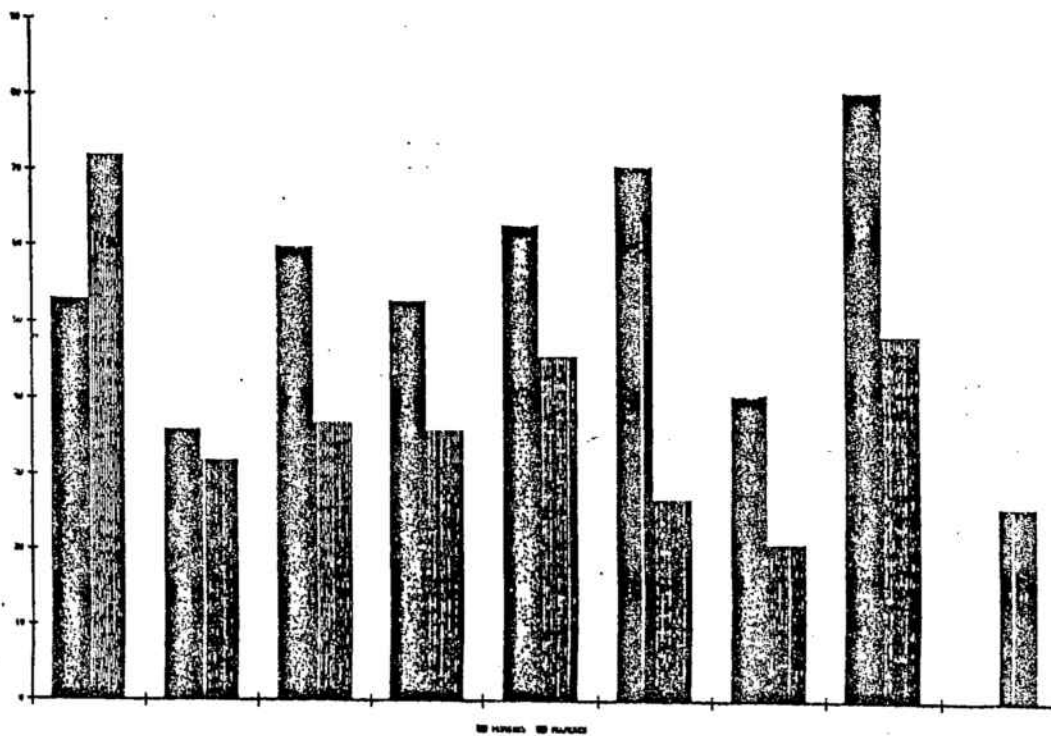


Figura 21. Distribución de edades por sexo

ameloblastomas

LOCALIZACION

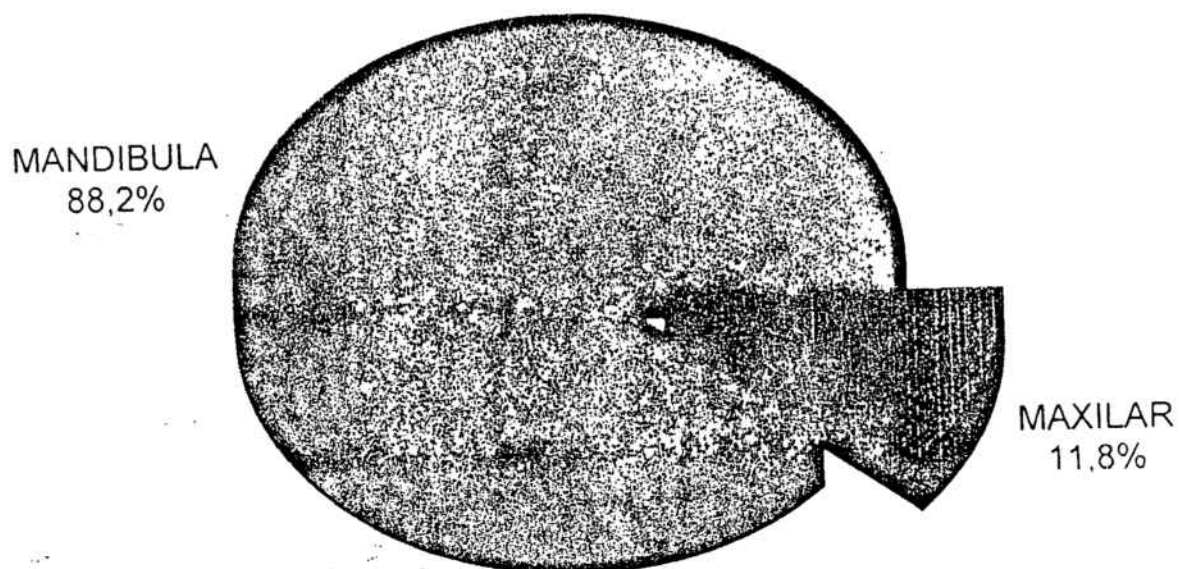


Figura 22. Localización maxilar de los ameloblastomas

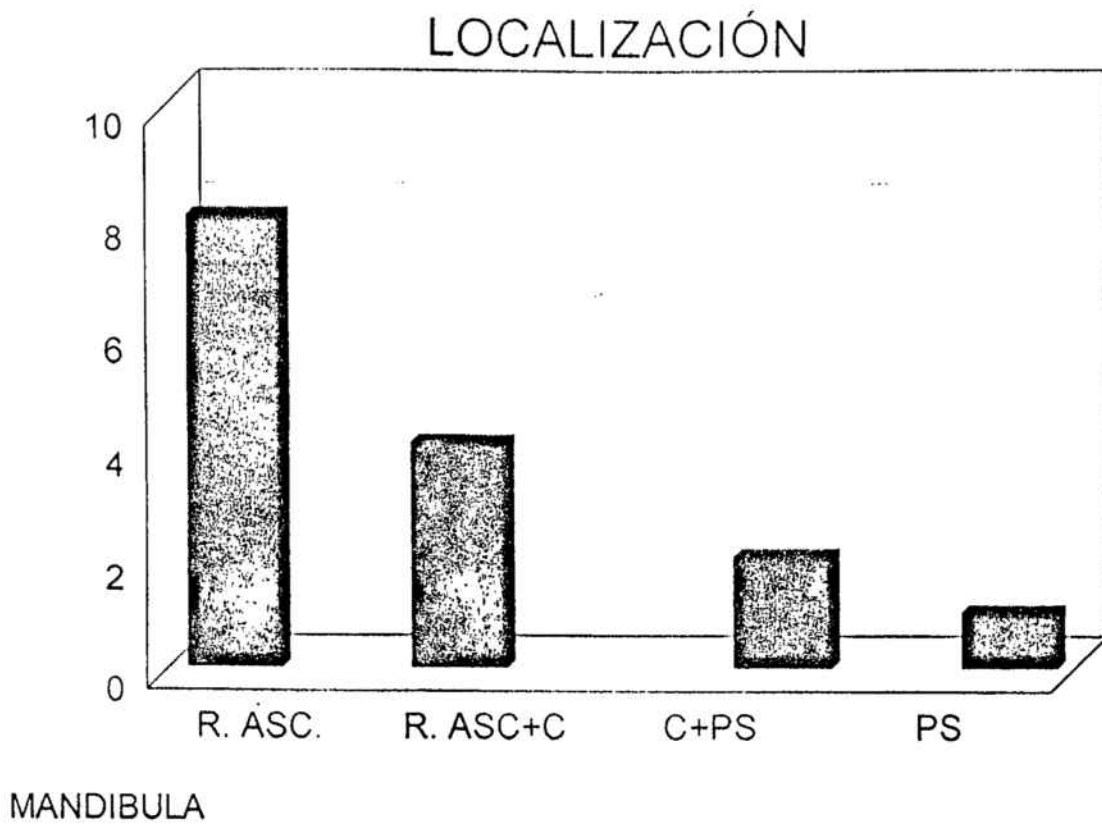


Figura 23. Localización mandibular de los ameloblastomas
(R. Asc.: rama ascendente; C.: cuerpo; PS.: parasinfisario)

Tabla 3. CLÍNICA

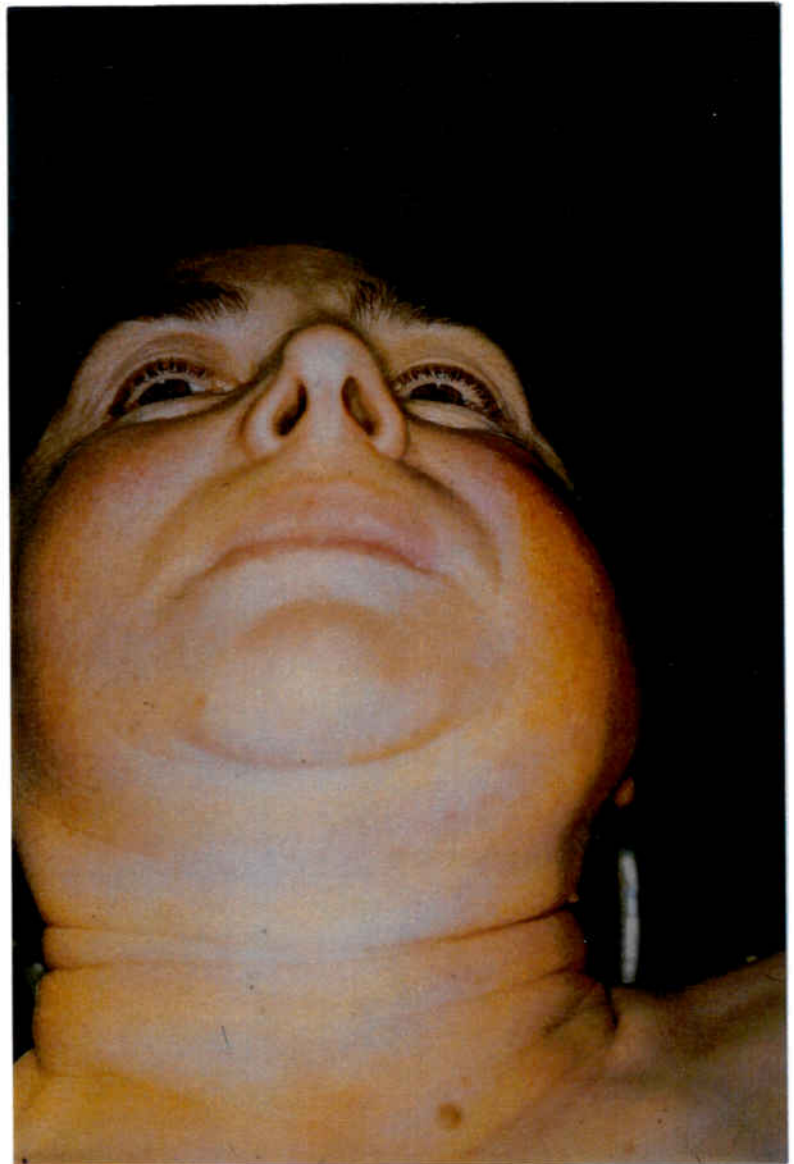
Tumor	13(64.70%)
Quistectomía previa	4(23.50%)
Post-exodoncia	3(17.60%)
Movilidad dentaria	2(11.70%)
Dolor ATM/trismus	2(11.70%)
Ulceración/disrupción mucosa bucal	2(11.70%)
Dolor	2(11.70%)
Parestesias	1(5.80%)
Asimetría facial	1(5.80%)
Infección	1(5.80%)
Antecedente traumático	1(5.80%)

La suma de porcentajes no se corresponde con el cien por cien pues varios de estos signos y síntomas se hallan presentes en diferentes pacientes. Un paciente (5.8%) había recibido quimioterapia previa y otro paciente (5.8%) había recibido radioterapia previa. El antecedente de quistectomía previa se recoge en cuatro pacientes (23.5%).



Figura 24. Tumoración parasinfisaria

Figura 25. Ameloblastoma mandibular



CLINICA

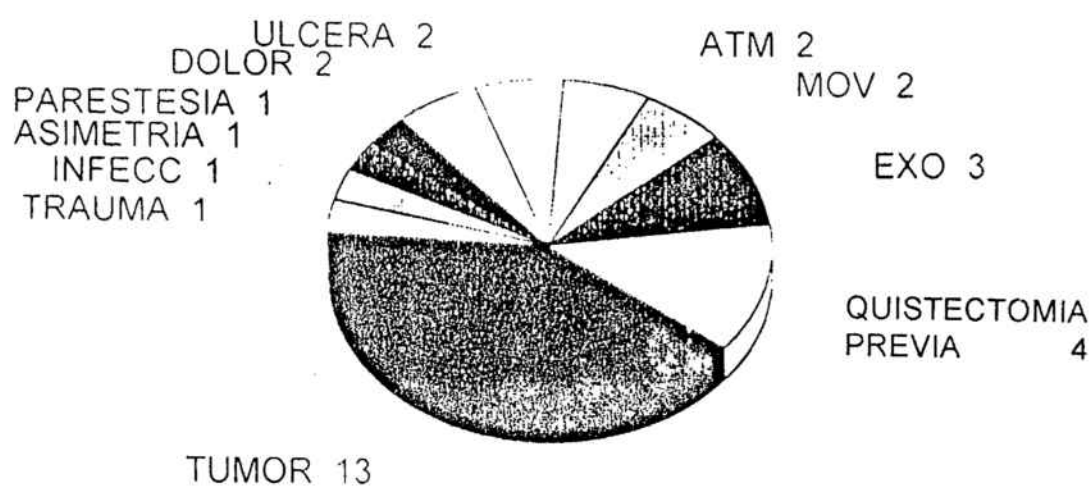


Figura 28. Características clínicas de los 17 ameloblastomas

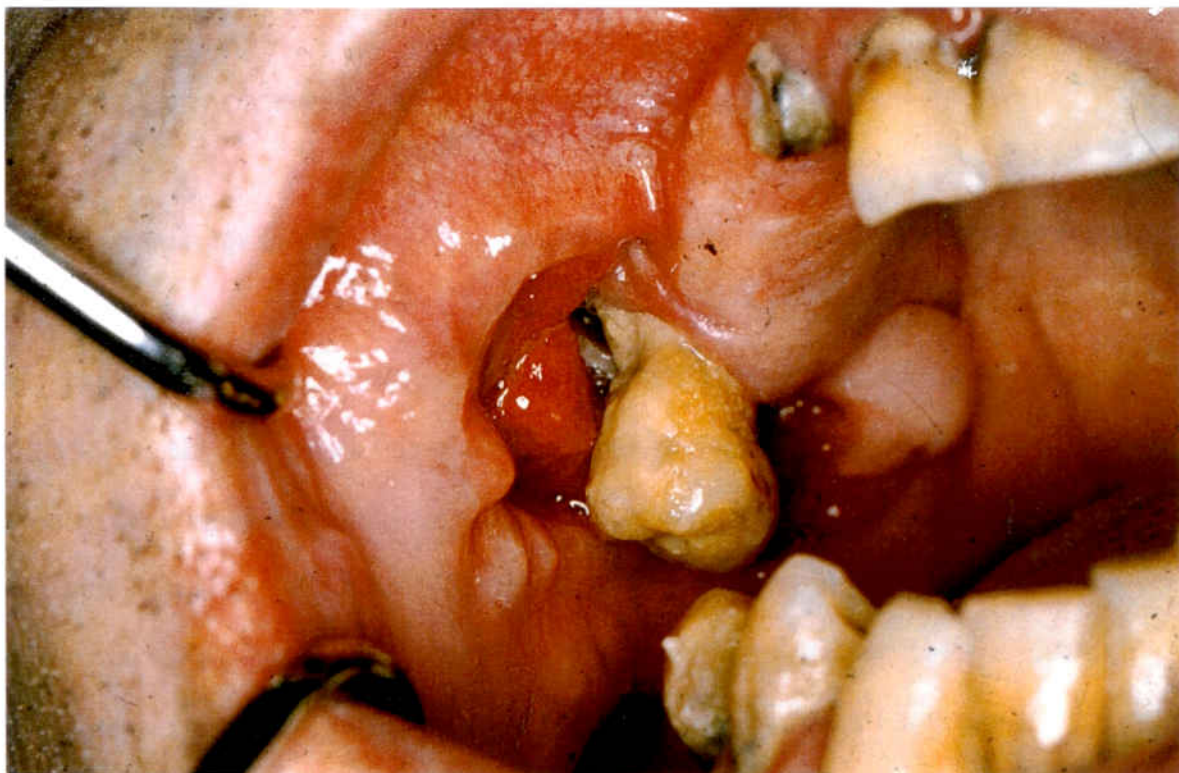


Figura 26. Ameloblastoma maxilar. Disrupción mucosa bucal

Figura 27. Ameloblastoma maxilar superior derecho. Tumoración



4.5. CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS

8 pacientes(47.2%) presentaban una imagen poliquistica ó uniforme/sólida a la exploración radiológica(Fig. 29,30,31).

La imagen radiológica de ameloblastoma uniuístico se observó en 9 pacientes(52.94%)(Fig.32). De estos 9 ameloblastomas radiográficamente uniuísticos 4 presentaban un tercer molar incluido(44.4%). La amputación de raices se observo en 2 casos de todos los ameloblastomas(11.76%)(Fig.33). La característica, a la exploración por tomografía axial computarizada, más constante fue la expansión de las corticales (Fig.34,35) que junto con las características clínicas orientó el diagnóstico de ameloblastoma.

4.6. TRATAMIENTO

El 100% de los pacientes estudiados fueron tratados quirúrgicamente. Recibieron tratamiento quirúrgico radical, entendiendo por tal, la remoción de la tumoración con un margen de tejido sano (hemisección maxilar, osteotomía parcelaria o segmentaria) 9 pacientes(52.94%) y tratamiento conservador 8 de los pacientes(47.05%), consistiendo este tratamiento conservador en la remoción del tumor más legrado más fresado. Dos pacientes(25%) de los tratados conservadoramente sufieron fracturas patológicas que fueron tratadas intraoperatoriamente mediante bloqueo intermaxilar.

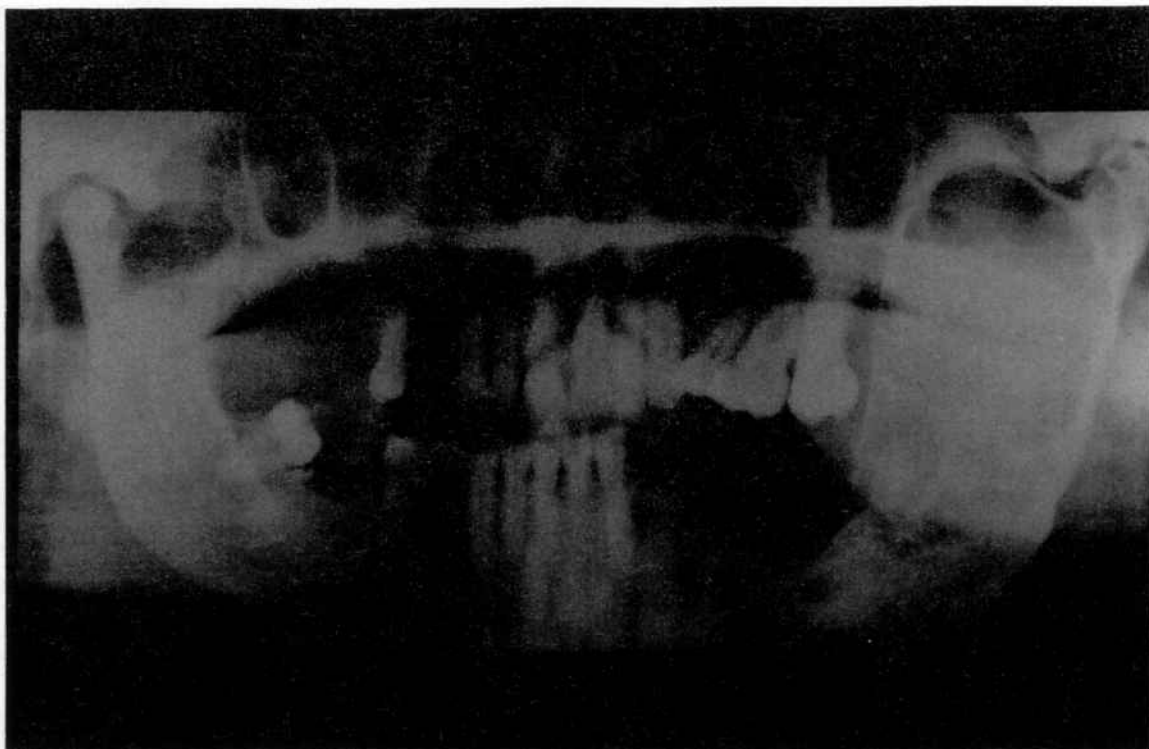


Figura 29. Ameloblastoma poliquístico mandibular

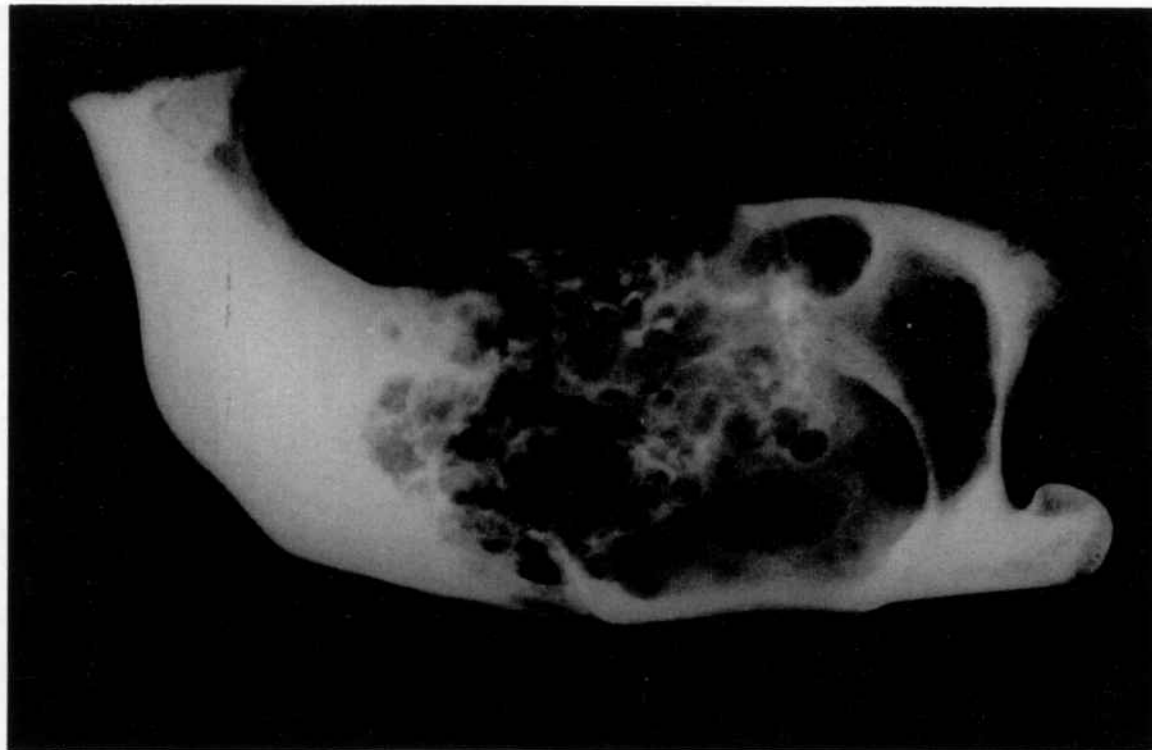


Figura 30. Imagen radiológica de la pieza de resección de la figura anterior.

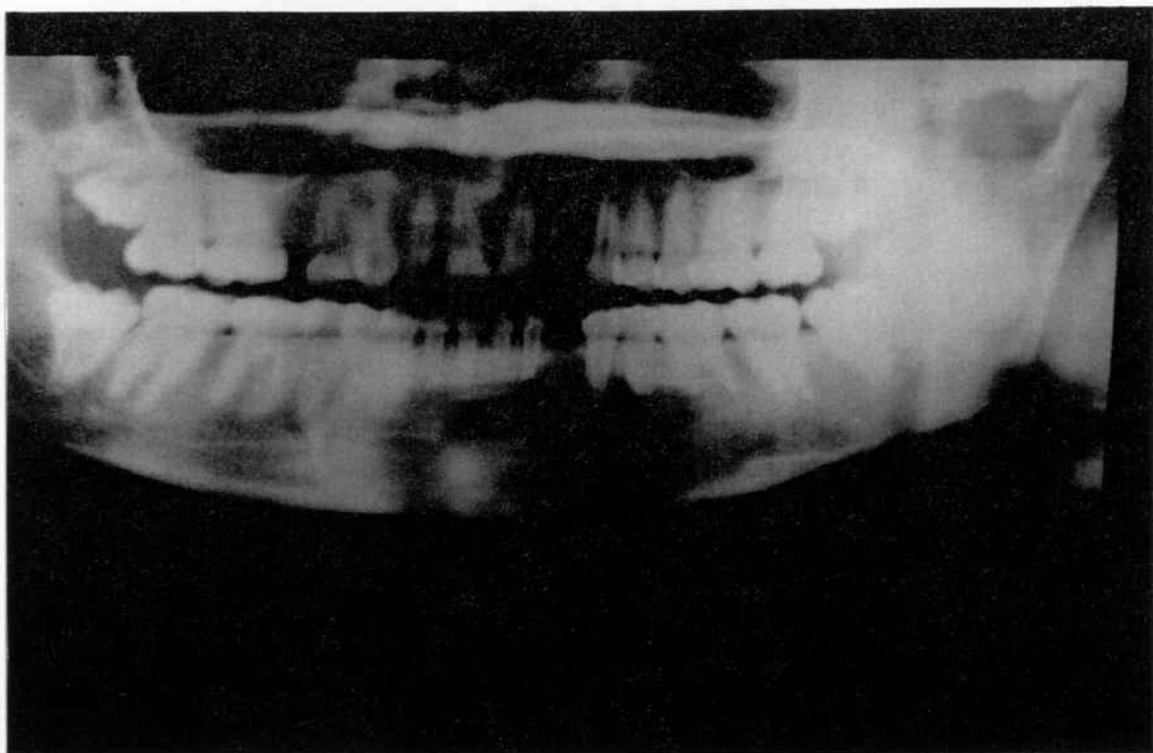
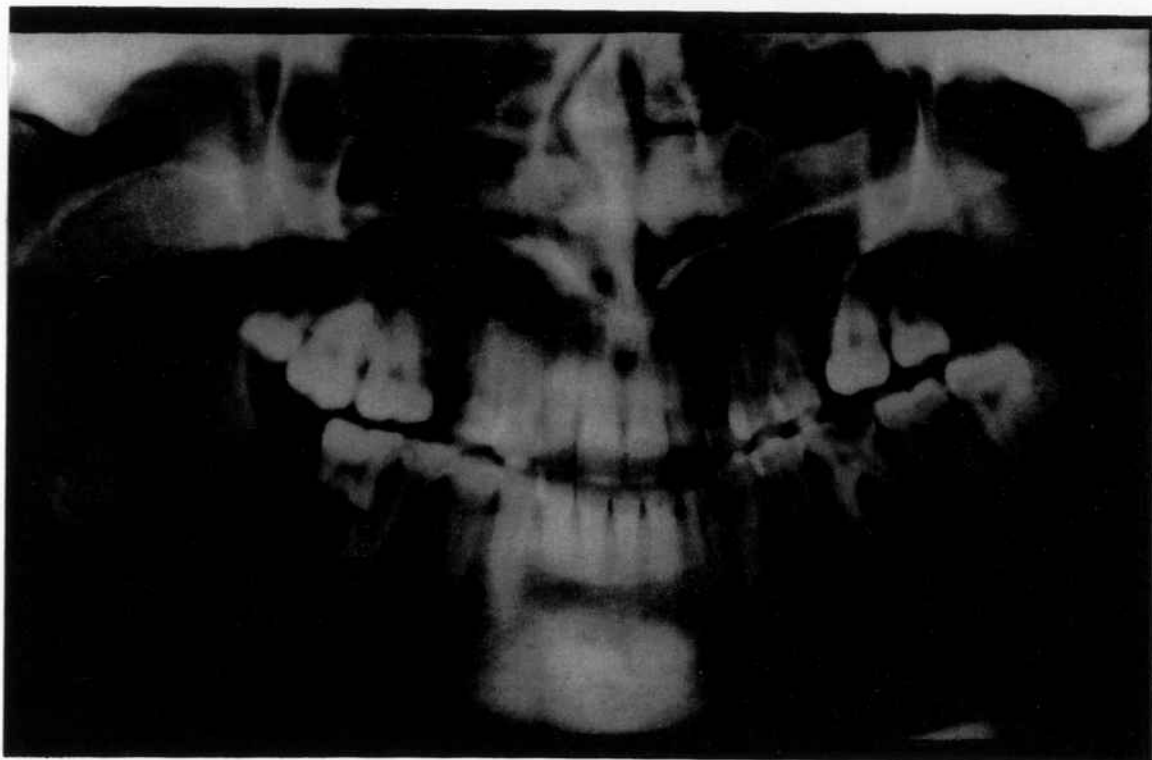


Figura 31 . Ameloblastoma sólido mandibular

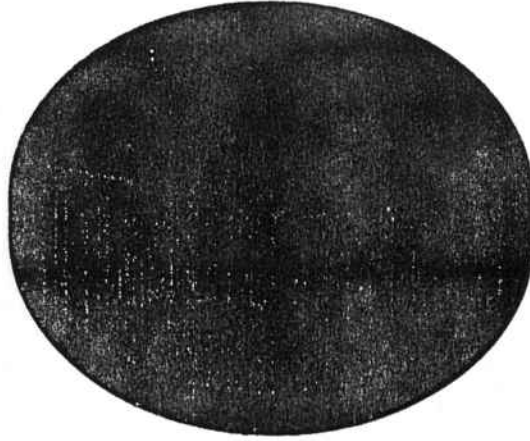


**Figura 32. Ameloblastoma unquístico
Amputación raices 36**

RADIOLOGIA

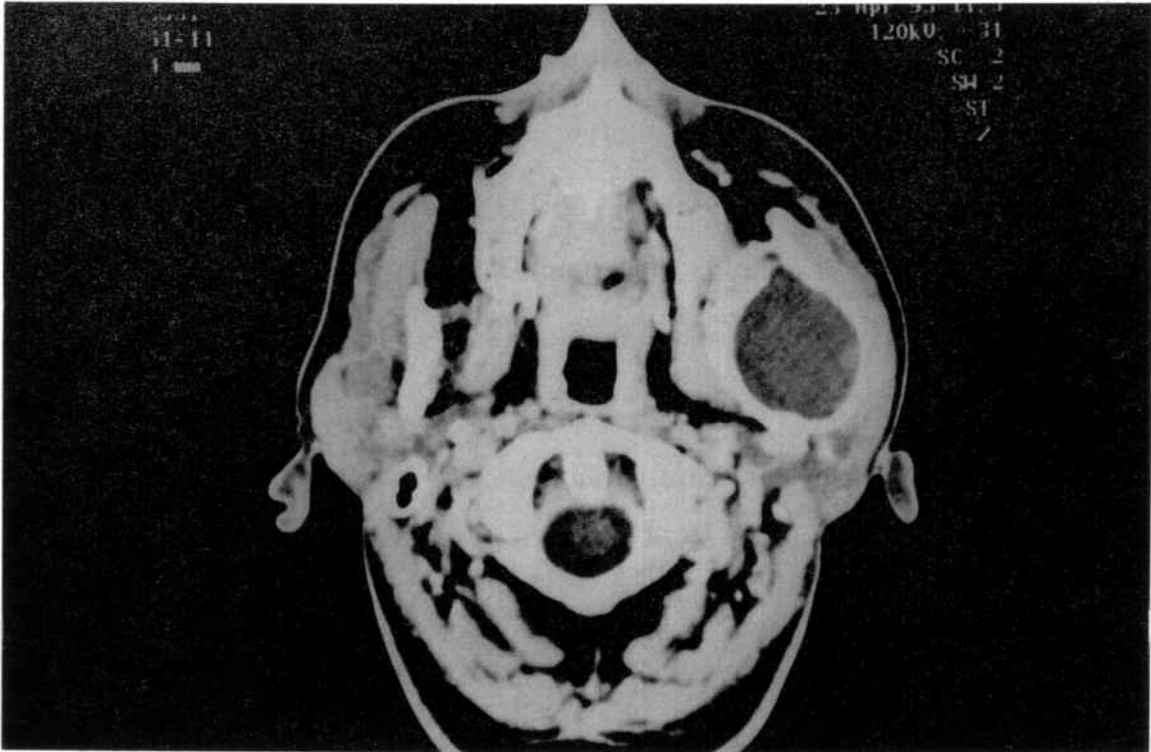
- CORDAL INCLUIDO EN AMELOBLASTOMA UNQUISTICO:44.4%
- AMPUTACIÓN DE RAICES:11.76%

POLIQUIS/SOLIDO
47,1%



UNQUIST.
52,9%

Figura 33. Características radiológicas de los 17 ameloblastomas



**Figura 34. Ameloblastoma mandibular
Expansión cortical**



Figura 35. Ameloblastoma maxilar superior derecho

La reconstrucción quirúrgica posterior a la cirugía ha ido paralela, en el caso de la mandíbula, a los avances que en reconstrucción mandibular se han producido durante este periodo de tiempo, hasta llegar a la actualidad donde los colgajos libres microvascularizados juegan un papel preponderante en la reconstrucción mandibular(Fig.36 y 37).

La reconstrucción en el caso de los tratamientos quirúrgicos radicales queda resumida en la tabla 4.

Tabla 4. Reconstrucción Quirúrgica

2 hemimaxilectomías: no reconstrucción
5 hemimandibulectomías: 2 no reconstrucción
1 Kirschner
1 cresta ílica
1 peroné microvascularizado.

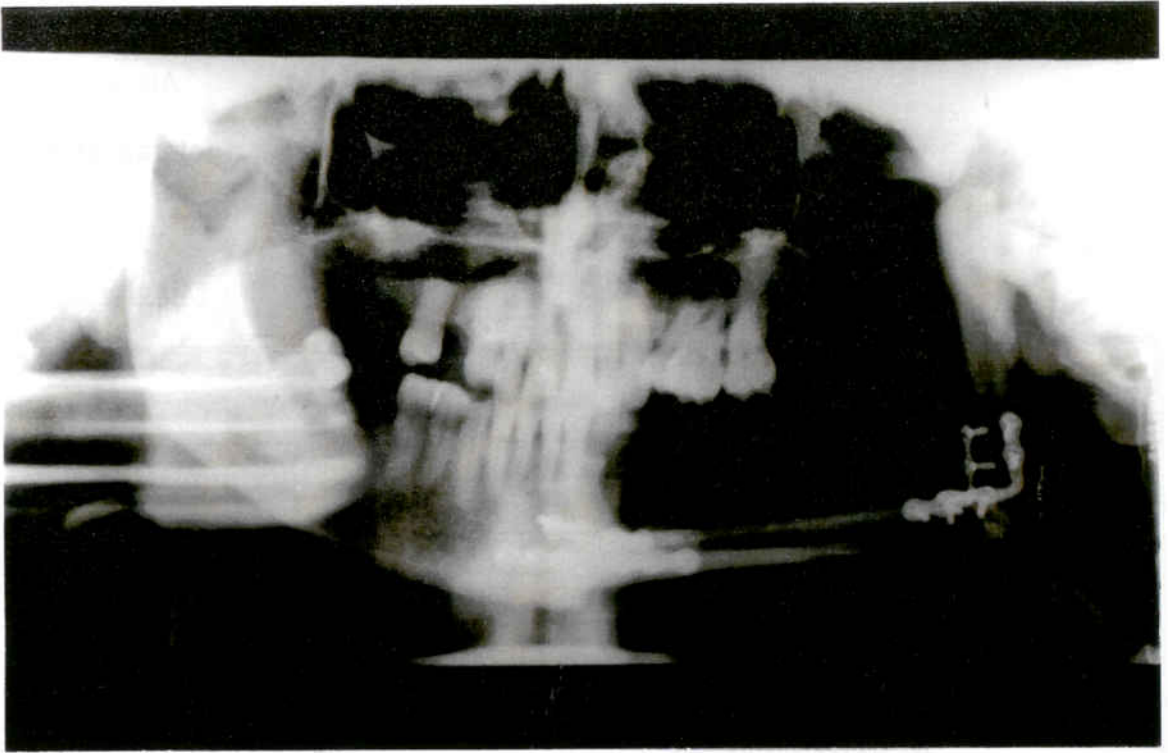
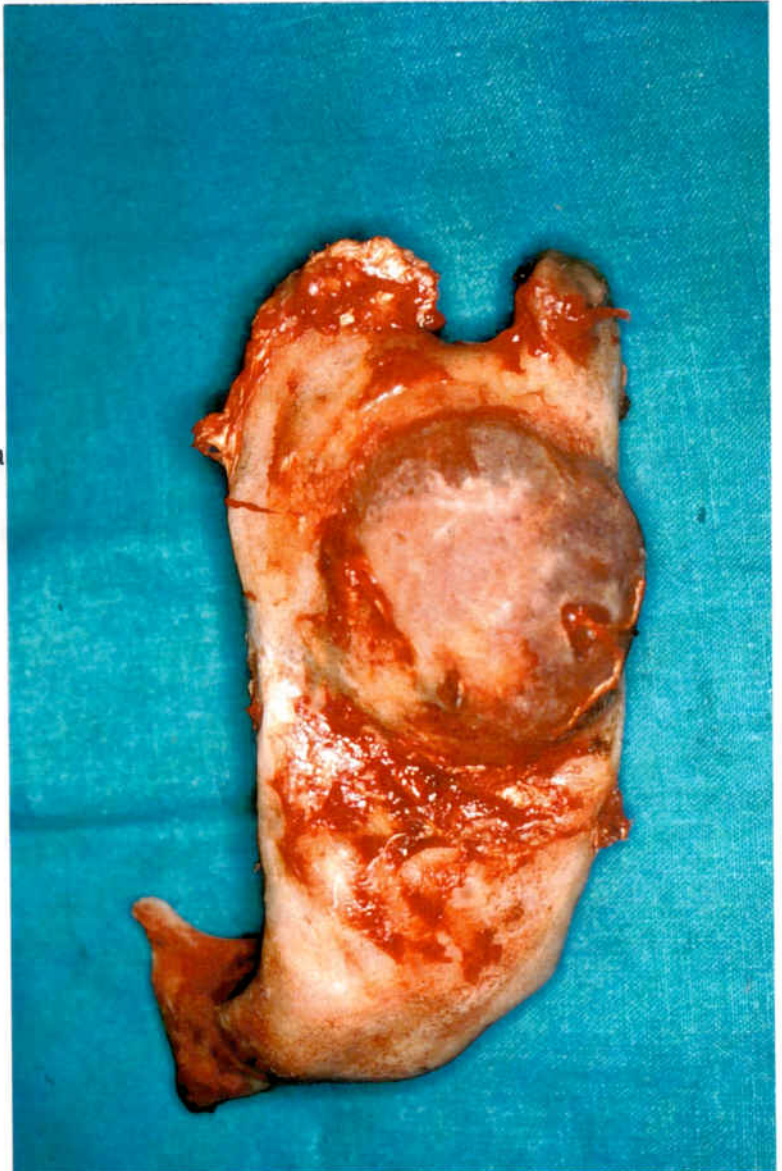


Figura 36. Reconstrucción mandibular con peroné microvascularizado

Figura 37. Hemimandibulectomía



4.7.HISTOPATOLOGIA

El resultado histopatológico definitivo se recoge en la Tabla 5.

Tabla 5. Histopatología

Ameloblastoma plexiforme	4 (23.5%)
Ameloblastoma folicular	10(59.2%)
Ameloblastoma desmoplásico	1 (5.8%)
Ameloblastoma acantomatoso	3(17.6%)
Ameloblastoma de cel. claras	1 (5.8%)
Carcinoma ameloblástico	1 (5.8%)

La suma de porcentajes tampoco corresponden al cien por cien puesto que la coexistencia de patrones histológicos diferentes era habitual. Así mismo se recogen las biopsias de los especímenes en los casos de ameloblastomas recidivados ya que para ellos la histología previa no era siempre superponible a la de la recidiva.

4.8. RECIDIVAS

La media de seguimiento de los pacientes es de 9.1 años con un rango que oscila desde un año a los 19 años. En tres pacientes no se tiene seguimiento de ellos hasta la actualidad. 3 pacientes presentaron recidiva(17.6%). Un paciente recidivó a los 3 años siendo tratado con cirugía radical y radioterapia más quimioterapia en años consecutivos hasta su fallecimiento a causa de una recidiva incontrolable. El segundo paciente recidivó a los 4 años en fosa infratemporal y area pterigomaxilar y tuberosidad, tratandose con cirugía radical. La tercera recidiva también sucedió en el cuarto año de seguimiento de un ameloblastoma del maxilar superior que se extendió hacia cavidad orbitaria y fosa craneal anterior; se le practicó resección craneofacial siendo exitus a causa de una broncopeunomia bilateral en el postoperatorio mediato(Fig.36-37).

Por lo tanto fueron exitus tres paciente (17.64%).

Estas tres recidivas acaecieron en ameloblastomas sólido (1 un caso de maxilar superior) y ameloblastoma poliquístico (2 casos). Es decir el 37.5% de los ameloblastomas sólidos o multiquístico recidivaron. Ningun caso de los 9 ameloblastomas unikuísticos recidivo (0% de recidiva).

En la historia clínica del paciente M.V.M de 71 años de edad, se recoge el antecedente de la cauterización 30 años atrás de una lesión ulcerada en la mucosa vestibular del primer cuadrante maxilar derecho, permaneciendo asintomático hasta que refiere un crecimiento progresivo a dicho nivel cinco años antes de su admisión en nuestro Servicio de Cirugia Maxilofacial; a la exploración se apreciaba una tumoración con crecimiento vestibular y plalantino, carnosa y no dolorosa. Se practicó biopsia que fue informada de ameloblastoma.

En la radiología se apreciaba una lesión radiolúcida que abarcaba desde el primer molar superior derecho hasta el incisivo lateral izquierdo sin ocupación del seno maxilar. En Noviembre de 1987 se le practica maxilectomía segmentaria, que es informada de ameloblastoma con patrón folicular y plexiforme. El paciente permanece asintomático hasta Julio de 1991 donde se constata una recidiva a nivel del seno maxilar derecho con afectación del tabique nasal (Fig. 38). Se le practicó hemimaxilectomía. Permanece bajo control hasta Junio de 1992 donde se constata una recidiva masiva que afecta la cavidad orbitaria y el seno frontal (Fig. 39). Se le practica resección craneofacial siendo exitus en el postoperatorio mediato a causa de broncopneumonia bilateral. La revisión histopatológica del caso da como resultado de las primeras intervenciones, ameloblastoma de células claras (Fig. 40,41) y de la última recidiva, carcinoma ameloblástico (Fig. 42,43).



Figura 38. Recidiva ameloblastoma maxilar superior con afectación seno maxilar y tabique nasal



Figura 39. Extensión a seno frontal

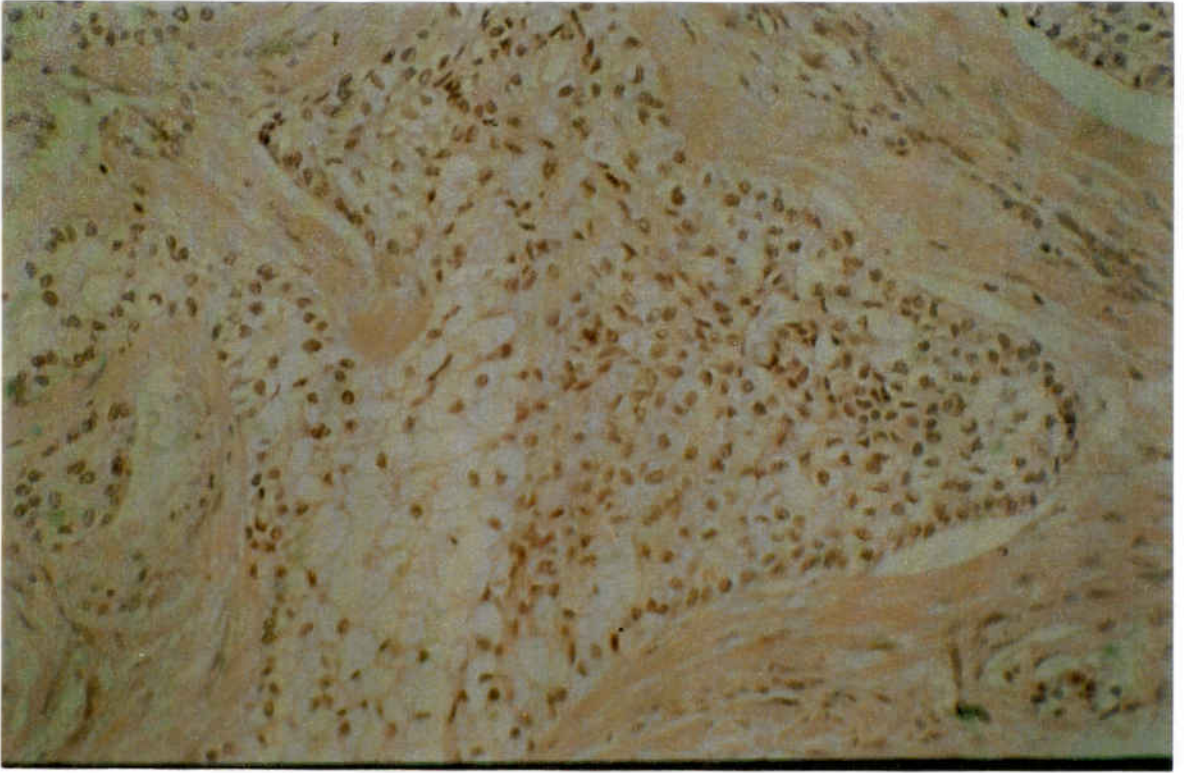


Figura 40. Ameloblastoma de células claras



Figura 41. Mayor detalle células claras



Figura 42. Carcinoma ameloblástico

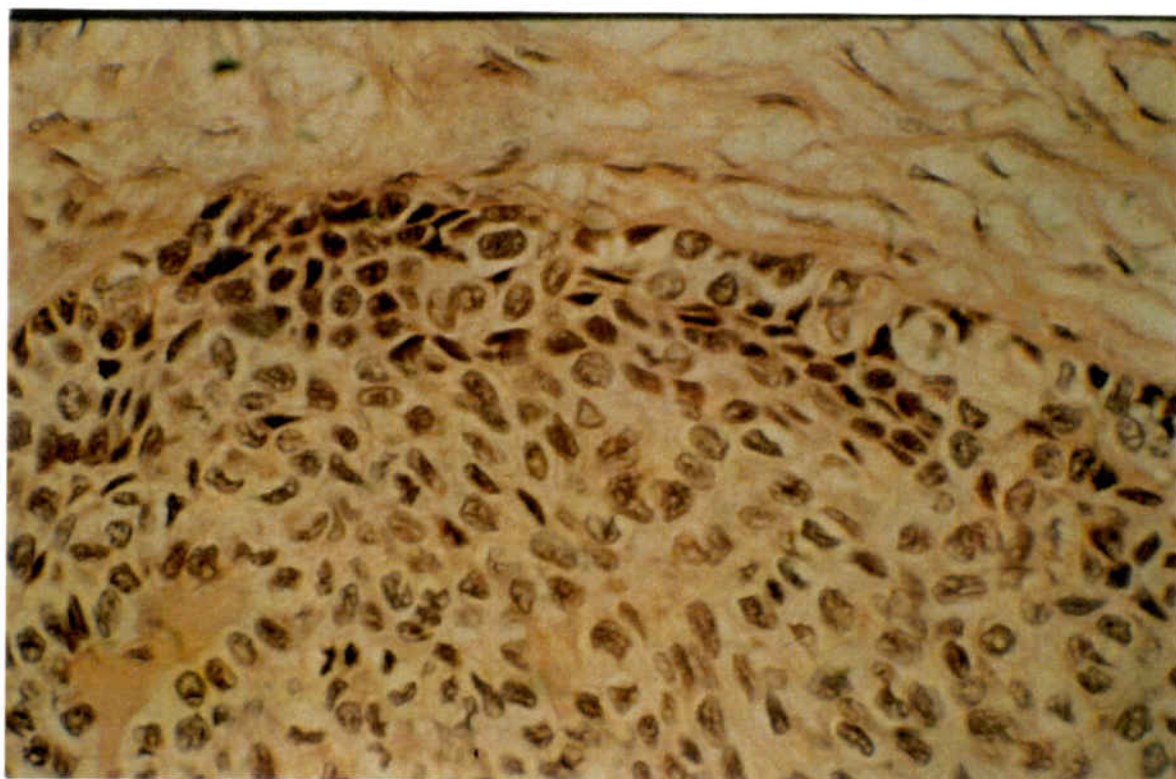


Figura 43. Necrosis central y atípicas celulares

DISCUSIÓN

5. DISCUSIÓN

Como viene reflejándose en la literatura(8,9,34,45), la edad media de presentación de los ameloblastomas suele ser en la cuarta y quinta década de la vida, que también se refleja en nuestro estudio con una edad media de 47.2 años y sin predilección por el sexo(36,40); en esta revisión no hemos hallado diferencias significativas en cuanto a sexo (proporción 1:1.1).

En la localización de los mismos existe una preponderancia por la localización a nivel mandibular que se sitúa entre el 81% y el 95.8% (45 y 8 respectivamente) y para el maxilar superior 4.2% a 19%. Se observa una preponderancia por la rama ascendente mandibular que va del 59.7% al 70% (8,45). En consonancia con lo que se describe en la literatura hallamos que el 88.2% de los ameloblastomas fueron mandibulares, mientras que el 11.8% se localizaron a nivel de la zona posterior del maxilar superior. La localización a nivel de la región posterior mandibular fue la más frecuente con el 70% de los casos.

La característica clínica más constante dada la evolución silente de estos tumores suele ser la tumoración (9) estando presente en este estudio en un 70% de los pacientes. Cabe destacar también el antecedente de quístectomía previa que se recoge en el 23.5% de los pacientes. En casi un 40 % irían precedidos por un acto quirúrgico, como una quístectomía o una exodoncia, que motivo su diagnóstico.

Ello podría explicarse, en el caso de las quistectomias previas, por diferentes motivos: porque no se analizó microscópicamente la pieza quística, o bien aun analizandose, por que correspondiera al ameloblastoma plexiforme uniuístico descrito por Gardner(39), porque se diera una transformación ameloblastomatosa de un quiste folicular previo (14,46,47) o bien por tratarse del ameloblastoma uniuístico tipo III descrito por Robinson y Martinez(10).

La proporción de ameloblastomas sólidos o multiuísticos versus uniuísticos a la exploración radiográfica fue de 47.2%. y 52.9% respectivamente porcentajes similares a los aportados por Ueno(43) en un estudio de noventa y nueve ameloblastomas mandibulares. De los ameloblastomas uniuísticos el 44.44% presentaban un tercer molar incluido, variando entre el 19% en el estudio de Ackermann(11) y 51.6% en estudio de Eversole(26). La amputación de las raices que se cita como frecuente sólo fue hallada en el 11.76% de los ameloblastomas del presente estudio.

El 100% de los pacientes fueron tratados quirúrgicamente. Se practicaron biopsia de los mismos en los casos en que dadas las características clínico-radiológicas se planteaba tratamiento radical. En los casos de ameloblastoma uniuístico se procedia a la exeresis biopsia de los mismos.

Se practicó cirugía radical en 9 casos (52.94%) y tratamiento conservador en 8 casos (47.05%). Estos 8 casos no se corresponden con los 9 ameloblastomas radiográficamente uniuísticos ya que en uno caso se practicó resección parcelaria.

El tipo histopatológico más frecuente fue el ameloblastoma folicular en el 59% de los casos (45% en el estudio de Waldron y El-Mofty)(34). Se cita que cuando los ameloblastomas se dividen entre el tipo folicular y el plexiforme hay una tendencia radiológica de los primeros a adoptar una imagen multilocular y unilocular para los segundos. El tipo plexiforme se hallaría en un población de menor edad y tendría un mejor pronóstico cuando se utilizan procedimientos conservadores(48), para otros autores como Gardner(15) lo relevante en el tratamiento sería el tipo clínico, la localización y la edad y posibilidad de seguimiento del paciente sin considerar la histopatología.

La media de seguimiento de estos pacientes es de 9.1 años y como destacan Müller y Slootweg (44) la mayoría de las recidivas se dan antes de los 5 años. En este estudio el 100% de las recidivas se dieron antes de los 4 años de seguimiento aun cuando las recidivas por ser un tumor" clinicamente persistente" pueden sucederse 3 décadas después de la primera intervención (49).

El porcentaje de recidivas para los ameloblastomas sólidos o multiquísticos del presente estudio es del 37.5%, porcentaje alto a pesar del tratamiento radical que se llevo a cabo. Hemos de tener en cuenta que la mayoría de pacientes eran remitidos de otras instituciones; habiendoseles practicado tratamiento previos. Un caso se trataba de un ameloblastoma del maxilar superior, siendo ya a priori ominoso el tratamiento de los mismos. Por el contrario el porcentaje de recidivas para los ameloblastomas unikuísticos tratados conservadoramente fue nulo igual al aportado por Stoelinga en 5 casos de ameloblastoma unikuístico(50), siendo los porcentajes que se citan en la literatura de 10 a 20% (Leider(13), Gardner(51)).

El ameloblastoma desmoplásico, una variante del ameloblastoma sólido o multiquístico descrito por Eversole et al.(33) en 1984, tiene características radiológicas(52) y microscópicas distintivas(53,54). Sus características radiológicas son unos márgenes irregulares con calcificaciones, similar a una lesión fibrosa. Waldron y El-Mofty(34) encontraron 14 ameloblastomas desmoplásicos en una revisión de 116 ameloblastomas, siendo su localización más frecuente a nivel de la zona anterior del maxilar superior. Cinco de las 7 lesiones mandibulares desmoplásicas (71%) se localizaron a nivel de la región premolar o anterior, cuando en los otros tipos histológicos se localizaban el 39%. El caso de ameloblastoma desmoplásico que se presenta en este estudio se localizó en la región parasinfisaria, manifestándose por una clínica de tumor de 3-4 años de evolución en una paciente con diabetes tipo II; Se practicó tratamiento radical de la citada tumoración y después de 5 años de seguimiento esta libre de enfermedad.

Si el caso del ameloblastoma desmoplásico es una variante de creciente interés en la literatura por su estudio, más interesante es el caso de ameloblastoma de células claras, donde hasta nuestro conocimiento solamente hay cinco casos descritos en la literatura mundial (35,36,38,39).

Este caso junto con los dos aportados por Waldron(34) representan neoplasias epiteliales intraóseas agresivas de los maxilares. Estos tumores presentan un patrón bifásico con áreas de ameloblastoma folicular, junto con un claro componente de células claras. El curso clínico de estas lesiones indica que deben asimilarse a carcinomas odontogénicos de bajo grado, como demuestra la segunda histología donde las atípicas celulares y la necrosis son preminentes (Fig.42,43).

CONCLUSIONES

6. CONCLUSIONES

1. El ameloblastoma es un tumor de baja incidencia en nuestra población como lo demuestra el hecho de haberse recogido 17 ameloblastomas de los maxilares durante un periodo de veinte años.

2. No existen diferencias significativas en cuanto a la edad de presentación, sexo y localización con respecto a lo que se cita en la literatura mundial.

3. Si tenemos en cuenta que en esta serie de casos, a cuatro pacientes se les había practicado una quistectomía previa y en tres pacientes fue una exodoncia lo que motivo el diagnóstico (un 40% su diagnóstico iría precipitado por una actuación quirúrgica previa), deducimos que el odontólogo tiene un papel importante sobre todo en el diagnóstico, remitiendo todos los especímenes de piezas de quistectomía para estudio histopatológico, así como estudio radiológico mediante ortopantomografía previa a cualquier procedimiento quirúrgico de la cavidad bucal.

4. Dada la dificultad que representa el análisis histopatológico de las piezas de quistectomía, sería interesante disponer de un marcador tumoral que permitiese diferenciar el epitelio ameloblástico del epitelio odontogénico normal de la pared quística. Esta sería una vía de investigación con gran interés clínico.

5. En cuanto al tratamiento se constata la necesidad de un tratamiento radical en aquellos casos de ameloblastoma sólido o multiquístico, sobretudo en el maxilar superior dada la vecindad de estructuras tales como la cavidad orbitaria o la base craneal.

6. El hecho de no tener recidivas en los casos de ameloblastomas uniuísticos podría atribuirse al tratamiento que se les practicó que consistió en la quístectomía más legrado con fresado del hueso medular adyacente, con lo que los posibles casos de ameloblastoma uniuístico tipo III quedarían tratados por primera intención. Por ello proponemos en este tipo de ameloblastomas el practicar un fresado del hueso medular adyacente a la pared quística en todos los casos.

7. Un factor pronóstico importante es el seguimiento a largo plazo de dichos pacientes ya que a diferencia de otros tumores malignos donde la recidiva es evidente a corto plazo, no sucede lo mismo con los ameloblastomas por su crecimiento lento y silente.

8. Proponemos considerar al ameloblastoma de células claras como un carcinoma odontogénico de bajo grado, aunque dados los pocos casos que existen en la literatura, fuera necesario disponer de más casuística para realizar un estudio en profundidad de su comportamiento.

BIBLIOGRAFIA

BIBLIOGRAFIA

1. Snead ML, Luo W, Hsu DD, Melrose Rj, Lau EC, Stenman G. Human ameloblastomas express the amelogenin gene. *Oral.Surg.Oral.Med.Oral.Pathol.* 1992 ;74:64-72
2. Mori-M, Yamada K, Sasai T, Yamada T, Shimokawa H, Sasaki S. Immunohistochemical expression of amelogenins in odontogenic epithelial tumors and cysts. *Virchows.Arch.A.Pathol.Anat.Histopatholo.* 1991;418:319-25.
3. Saku.T, Okabe. H, Shimokawa H. Immunohistochemical demonstration of enamel proteins in odontogenic tumors. *J. Oral. Pathol. Med* 1992;21:113-119.
4. Shafer WG, Hine Mk, Levy BM. *A textbook of Oral Pathlogy: 4th ed.* Philadelphia, PA. Saunders Company. 1983:276-285.
5. Ueda M, Kosaki K, Kaneda T, Imaizumi M, Abe T. Doubling time of ameloblastoma metastasizing to the lung: report of two cases. *J. Cranio. Max. Fac. Surg.* 1992;20:320-322.
6. Regezi JA, Kerr DA, Courtney RM. Odontogenic tumors: Analysis of 706 cases. *J. Oral Surg.* 1978;36:771.
7. Lucas, RB. *Pathology of tumors of the oral tissues.* Edinburgh. Churchill Livingstone. 1976. Pag. 30
8. Kameyama Y, Takehana S, Mizohata M, Nonobe K, Hara M, Kawai T. A clinicopathological study of ameloblastomas. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 1987;16:706-12
9. Olaitan AA, Adeola DS, Adekeye EO. Ameloblastoma: clinical features and management of 315 cases from Kaduna, Nigeria. *J. Cranio Max.Fac. Surg.* 1993;21:351-355.
10. Robinson L, Martinez MG. Unicystic ameloblastoma. A prognostically distinct entity. *Cancer.* 1977;40:2278-2285.

11. Ackerman GL, Altini M, Shear M. The unicystic ameloblastoma: a clinicopathological study of 57 cases. *J. Oral Pathol.* 1988;17:541-6
12. McMillan MD, Smillie AC. Ameloblastomas associated with dentigerous cysts. *Oral Surg.* 1981;51:489-496
13. Leider AS, Eversole LR, Barkin ME. Cystic ameloblastoma. A clinicopathologic analysis. *Oral Surg.* 1985;60:624-629
14. Holmlund A, Anneroth G, Lundquist G, Nordenram A. Ameloblastomas originating from odontogenic cysts. *J. Oral Pathol. Med.* 1991;20:318-21
15. Gardner DG. A pathologist's approach to the treatment of ameloblastoma. *J Oral Maxillofac Surg.* 1984;42:161-166
16. Vickers RA, Gorlin RJ. Ameloblastoma: delineation of early histopathologic features of neoplasia. *Cancer.* 1970;26:699-710
17. Saku T, Shibata Y, Koyama Z, Cheng J, Okabe H, Yeh Y. Lectin histochemistry of cystic jaw lesions: an aid for differential diagnosis between cystic ameloblastoma and odontogenic cysts. *J. Oral Pathol Med* 1991;20:108-113.
18. Müller H, Slootweg PJ. The growth characteristics of multilocular ameloblastomas. *J. Max. Fac. Surg.* 1993;51:1064-1070.
19. Slootweg PJ, Müller H. Malignant ameloblastoma or ameloblastic carcinoma. *Oral Surg.* 1984;57:168-176.
20. Corio RI, Coldblatt LI, Edwards PA, Hartman KS. Ameloblastic carcinoma: A clinicopathologic study and assessment of eight cases. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 1987;64:570-6.

- 21.Kramer Jr, Pindborg JJ, Shear M. The World Health Organization Histological Typing of Odontogenic Tumors. Introducing the Second Edition. Oral Oncol. Eur. J. Cancer. 1993;29:169-171
- 22.Torrades M, Gay C.Carcinoma primario intraóseo de mandíbula con origen en un quiste odontogénico. Revista de Actualidad Odonto-Estomatológica Española. 1992;413:49-58.
- 23.Elzay RP.Primary intraosseus carcinoma of the jaws. Oral Surg. 1982;54:299-303.
- 24.Nauta JM, Panders AK, Schoots CJF, Vermey A, Roodenburg JLN. Peripheral ameloblastoma. A case report and review of the literature. Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 1992;21:40-44
- 25.Scheffer R, Attar A, Adouani A, Roucayrol AM, Kalifat R, Tesnier F, ASSa A. Améloblastome mandibulaire extra-osseux. Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac. 1988;89:151-157
- 26.Eversole L.R, Leider AS, Strub D. Radiographic characteristics of cystogenic ameloblastoma. Oral Surg.1984;57:572-577.
- 27.Isacsson G, Andersson L, Forsslund H, Dodin I, Thomsson M. Diagnosis and treatment of the unicystic ameloblastoma. Int. J. Oral. Maxillofac. Surg. 1986;15:759-764.
- 28.Gay C, Gili J. Posibilidades diagnósticas de la resonancia magnética nuclear en cirugía maxilofacial. Rev. Iberoamer. Cirg. Oral Maxilof. 1987;26:165-175.
- 29.Heffez L, Maffe MF, Vaiana J. The role of magnetic resonance imaging in the diagnosis and management of ameloblastoma. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1988;65:2-12.
- 30.Williams, TP.: Management of ameloblastoma: A changing perspective. J. Oral.Maxillofac. Surg.1993;51:1064-1070

31. Cramer SF, Fried L, Cartner KJ. The cellular basis of metastatic bone disease in patients with lung cancer. *Cancer*. 1981;48:2649
32. Ueda M., Kaneda T. Combined Chemotherapy and Radiotherapy for Advanced Maxillary ameloblastoma. *J. Cranio. Max.Fac. Surg.* 1991;19:272-274
33. Eversole, LR, Leider AS, Hansen LS. Ameloblastomas with pronounced desmoplasia. *J.Oral Maxillofac.Surg.*1984;42:735-740.
34. Waldrom, C.A. and El-Mofty, S.K.: A histopathologic study of 116 ameloblastomas with special reference to the desmoplastic variant. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 1987;63:441-451.
35. Waldron CA, Small IA, Silverman H. Clear cell ameloblastoma- an odontogenic carcinoma. *J. Oral MaxilloFac. Surg.* 1985; 43:707-17.
36. Müller H., Slootweg P. Clear cell differentiation in an ameloblastoma. *J. Max Fac. Surg.* 1986; 14:158-60.
37. Eversole, LR.: On the differential diagnosis of clear cell tumours of the head and neck. *Oral Oncol, Eur. J. Cancer.* 1993;29B(3):173-179.
38. Odukoya, O. and Arole, O.: Clear-cell ameloblastoma of the mandible(a case report). *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 1992;21:358-359.
39. Ng Kh., Siar CH. Peripheral ameloblastoma with clear cell differentiation. *Oral. Surg.* 1990;70:201-13.
40. 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.
41. Gardner D.G.; Corio R.L.; The relationship of plexiform unicystic ameloblastoma to conventional ameloblastoma. *Oral Surg.* 1983;56:54-60.

42. Gardner D.G. Plexiform Unicystic ameloblastoma. A diagnostic problem in dentigerous Cysts. *Cancer*,1981;47:1358-1363.
43. Ueno S, Mushimoto K, Shirasu R.: Prognostic Evaluation of ameloblastoma base on histologic and radiographic typing. *J. Oral Maxillofac. Surg.*1989;47:11-15.
44. Sehdev MK; Huvos AG, Strong EW.: Ameloblastoma of maxilla and mandible. *Cancer*,1974;33:324-740.;
45. Müller, H. and Slootweg PJ.: The ameloblastoma, the controversial approach to therapy. *J. Max. Fac. Surg.*,1985;13:79-84.
46. Small, I.A. and Waldrom C.A.: Ameloblastomas of the jaws. *Oral surg.* 1955,8:281.
47. Punnia-Moorthy, A. :An unusual late recurrence of unicystic ameloblastoma. *Br. J. Oral Maxillofac. Surg.*1989;27:254-259.
48. Kahn, MA.: Ameloblastoma in young persons: A clinicopathologic analysis and etiologic investigation. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 1989;67:706-715.
49. Matsuo, A. and Ueno S.: Immunohistochemical demonstration of keratin in ameloblastoma as an indication of tumor differentiation. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 1991;49:282-288.
50. Demeulemeester LJ-MJ, Mommaerts MY, Fossion E, Bossuyt M. Late loco-regional recurrences after radical resection for mandibular ameloblastoma. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 1988;17:310-315.
51. Stoeltinga PJ. and Bronkhorst FB.: The incidence, multiple presentation and recurrence of aggressive cysts of the jaws. *J. Cranio Max. Fac. Surg.* 1988;16:184-195.
52. Gardner DG. and Peçak AM.: The treatment of ameloblastoma based on pathologic and anatomic principles. *Cancer*,1980;46:2514-2519

- 53.Kaffe, I. : Radiologic features of desmoplastic variant of ameloblastoma. Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.1993;76:525-529.
- 54.Higuchi Y, Nakamura N, Ohishi M, Tashiro H.:Unusual ameloblastoma with extensive stromal desmoplasia. J. Cranio Maxillofac. Surg. 1991;19:323-327.
- 55.Ashman SG, Corio RL, Eisele DW,Murphy MT. Desmoplastic ameloblastoma: A casereportand literature review. Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.1993;75:479-482.