

Ameloblastoma desmoplásico periférico. Presentación del caso clínico de un paciente mexicano y revisión de la literatura.

Peripheral desmoplastic ameloblastoma. Presentation of a clinical case involving a mexican patient and a review of the literature.

Rocío Gloria Fernández López,* Águeda Marisol Arellano Flores,* Claudia Araceli Torres Urbina,** Beatriz Catalina Aldape Barrios***

RESUMEN

El ameloblastoma desmoplásico, en su variante periférica, se considera una entidad poco frecuente. Reportada la variante periférica tres veces en la literatura, dicha entidad está clasificada por la Organización Mundial de la Salud (OMS), en 2005, dentro del grupo de tumores odontogénicos benignos epiteliales con un estroma fibroso maduro sin ectomesénquima. Se reporta un caso clínico de paciente masculino de 85 años de edad, con un aumento de volumen que surge de la encía localizada en la cara interna de la mandíbula del lado derecho, asintomática, de crecimiento lento con cinco años de evolución. Se realiza biopsia incisional, programación para excisión quirúrgica y se establece como diagnóstico final ameloblastoma desmoplásico periférico. Se le realiza inmunohistoquímica y seguimiento durante tres años, no presentando recidiva.

Palabras clave: Ameloblastoma, desmoplásico, periférico, tumores odontogénicos, México.

ABSTRACT

The peripheral variant of desmoplastic ameloblastoma is regarded as rare, with in fact only three cases recorded in the literature. In 2005, the World Health Organization (WHO) classified this particular variant within the group of benign tumors under the category of odontogenic epithelial tumors with mature, fibrous stroma without odontogenic ectomesenchyme. We report the case of an 85-year-old male patient with an asymptomatic localized gingival growth on the inner right-hand side of the mandible, which developed slowly over a period of five years. An incisional biopsy was performed followed by surgical excision, with a final diagnosis of peripheral desmoplastic ameloblastoma. Immunohistochemistry was performed and the condition was monitored over a period of three years, during which time there was no recurrence.

Key words: Ameloblastoma, desmoplastic, peripheral, odontogenic tumors, Mexico.

INTRODUCCIÓN

El ameloblastoma, como entidad, fue descrito por primera vez en 1885 por Malassez,¹ nombrándolo adamantinoma; en 1934, Churchill¹ reemplazó el nombre por ameloblastoma. Fueron Eversole et al.,² en 1948, quienes hicieron referencia a su variante desmoplásico; a su vez Braunstein,³ en 1949, realizó el primer reporte de su localización periférica, siendo finalmente Smullin SE⁴ quien hizo el primer reporte del ameloblastoma desmoplásico periférico.

Por definición, el ameloblastoma se considera una neoplasia benigna cuyo origen es el epitelio odontogénico⁵ incluyendo el órgano del esmalte, restos odontogénicos (restos de Malassez, restos de Serres),⁵ epitelio reducido del esmalte y epitelio de quistes odontogénicos, especialmente el epitelio del quiste dentígero, aunque la patogenia de la transformación neoplásica de estos restos epiteliales es aún desconocida.⁵

De acuerdo con su localización anatómica, se conocen dos subtipos de ameloblastomas: una variante intraósea y la periférica o extraósea, siendo esta última rara y generalmente localizada en los tejidos blandos de la mucosa oral⁶ y tejido gingival,⁵ sin que se involucre el tejido óseo adyacente.⁶ Se le ha localizado con mayor frecuencia en tejido gingival mandibular.⁵

Dentro de los seis patrones histológicos conocidos en este trabajo nos referiremos al ameloblastoma desmoplásico.

* Cirujano Maxilofacial, Facultad de Odontología, Universidad Nacional Autónoma de México. Ciudad Universitaria, México.

** Cirujano Dentista. Práctica privada. Ciudad de México, D.F.

*** Maestra en Patología Bucal, Facultad de Odontología, Universidad Nacional Autónoma de México. Ciudad Universitaria, México.

Recibido: Marzo 2014. Aceptado para publicación: Octubre 2014.

sico, caracterizándose éste por una amplia proliferación fibrosa densa ocupada por cordones odontogénicos, sin las características propias ameloblásticas.⁷ Se caracteriza por tener un estroma denso muy colagenizado que comprime pequeños islotes o nidos celulares de epitelio odontogénico que pueden presentar forma de cordón o hebra.⁸ La proliferación fibroblástica y el abundante depósito de colágeno en el estroma le confieren el carácter y patrón desmoplásico, siendo frecuentemente localizado de manera intraósea;⁸ rara vez se localizan de forma periférica.

A continuación se muestran los cuadros comparativos de las características principales de ameloblastoma desmoplásico con el ameloblastoma desmoplásico periférico reportados en la literatura (*Cuadros I y II*).

PRESENTACIÓN DE UN CASO

Paciente masculino de 85 años de edad que presenta aumento de volumen en la región de la cara interna de la mandíbula del lado derecho, asintomática, de crecimiento lento, de cinco años de evolución. Acude al Servicio de Cirugía Maxilofacial por presentar sangrado bucal debido a mordedura, así como dificultad para la deglución y la masticación.

El paciente niega antecedentes personales patológicos de importancia para su padecimiento actual.

A la exploración física intraoral, se observa lesión exofítica, ulcerada, de consistencia fibrosa, de base pediculada, de color rosado y zonas rojas, localizada en cara interna

Cuadro I. Diferencias entre el ameloblastoma desmoplásico y el ameloblastoma periférico.

	Ameloblastoma desmoplásico	Ameloblastoma periférico
Incidencia	4-14% de AM 13% de los AM IN ⁹	1% de los AM ⁷
Edad	4 ^a Década	<ul style="list-style-type: none"> 4^a-6^a Décadas⁵ Media: 60 años¹⁰
Localización	• Intraóseo, zona mandibular anterior ^{5,11}	<ul style="list-style-type: none"> Tejido gingival⁷ y mucosa alveolar mandibular⁶ Raro en mucosa bucal⁵
Género	Mujeres = varones ⁸ 1:1 ⁸	<ul style="list-style-type: none"> Mujeres 5:3¹⁰ Varones¹¹
Características clínicas	<ul style="list-style-type: none"> Crecimiento lento⁵ Resorción y desplazamiento radicular, asociado al crecimiento⁵ 	<ul style="list-style-type: none"> Nódulos elevados de superficie lisa en la encía y con aspecto similar al fibroma irritación⁷ Masas pedunculadas menores a 1.5 cm de diámetro⁶ No involucra hueso^{6,7}
Tratamiento	<ul style="list-style-type: none"> Considerar si la lesión es sólida, quística, extraósea o maligna⁵ Pequeñas lesiones pueden ser tratadas con enucleación quirúrgica¹¹ Grandes tumores con márgenes pobemente definidos deben ser manejados con resección en bloque o marginal con reconstrucción¹¹ 	<ul style="list-style-type: none"> Excisión simple con un pequeño margen adyacente de tejido normal^{6,7}
Recurrencia	Rara, asociada a una resección deficiente ¹²	<ul style="list-style-type: none"> Rara^{5,12}

AM = ameloblastoma, AM IN = ameloblastoma intraóseo.* Caso reportado. Fuente directa.

Cuadro II. Cuadro comparativo de casos reportados y caso reportado.

Ameloblastoma desmoplásico periférico				
Autores	Smullin et al ⁴	Curran & Byerly ¹³	Bologna-Molina et al ¹⁴	Nuestro caso
Incidencia	No hay datos			
Edad	44 años	56 años	66 años	85 años
Localización	Paladar duro izquierdo adyacente al canino y primer premolar	Encía interproximal lingual mandibular derecha	Cuerpo mandibular derecho	Cuerpo interno mandibular derecho
Género	Mujer	Varón	Mujer	Varón
Características clínicas	Lesión firme, no ulcerada, forma de cúpula, superficie lisa y coloración igual al tejido adyacente, crecimiento lento en los últimos años	Lesión 1 x 1 cm, firme, asintomática, color igual a la mucosa adyacente, aumento de tamaño en las últimas semanas	Lesión asintomática, exofítica, de 2 cm de diámetro, firme a la palpación	Lesión pedunculada, eritematosa, ulcerada, de aproximadamente 5 cm de diámetro que se desplaza hacia la faringe
Tratamiento	Elevación de colgajo, disección y excisión de la lesión	Elevación de colgajo de espesor total y excisión quirúrgica con disección aguda, para retirar la lesión del colgajo	Biopsia excisional	Biopsia excisional de la lesión mediante diéresis y disección
Recurrencia	A 1 año, sin evidencia de recurrencia	A 51 meses, sin evidencia clínica de recurrencia	A 4 años, no recurrencia	A 3 años, no recurrencia

Fuente directa.



Figura 1. Aumento de volumen, con eritema y ulceración en cara interna de cuerpo mandibular derecho. Paciente refiere tragárla.



Figura 2. En la ortopantomografía se observa saucerización del tejido óseo.

de la mandíbula del lado derecho, de aproximadamente 5 cm de diámetro mayor, ocupando el espacio retromolar hasta la línea media del paladar blando, que se desplaza hacia el espacio palatofaríngeo (Figura 1).

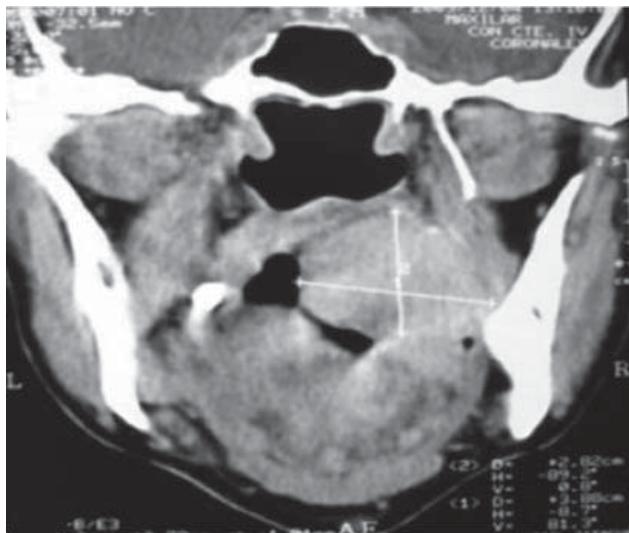


Figura 3. Corte coronal en una tomografía axial computarizada (CT), en la que se observa imagen radiodensa en la cara interna mandibular, que sauceriza estructuras óseas.

En la ortopantomografía se observa saucerización del tejido óseo (Figura 2). En la tomografía axial computarizada se observa imagen radiodensa de la cara interna de la mandíbula del lado derecho en espacio palatofaríngeo de 5 cm por 8 cm; se observa que el tejido óseo se encuentra respetado (Figura 3).

Se realiza biopsia de tipo incisional, bajo anestesia local, y se envía a estudio histopatológico, estableciéndose diagnóstico de ameloblastoma desmoplásico periférico, programándose al paciente, posteriormente, para excisión quirúrgica.

Bajo anestesia general inhalatoria balanceada (ACIB) e intubación nasotraqueal, se procede a realizar biopsia excisional de la lesión mediante diéresis y disección de la misma. Cuidando planos anatómicos, se cauterizan vasos, se sutura con catgut crómico 3-0, se lava con solución fisiológica y se da por terminado el acto quirúrgico sin complicaciones (Figuras 4 a-d).

Histológicamente se observa pieza quirúrgica de tejido blando y múltiples fragmentos fijados en formalina, de color blanco con áreas cafés claras y oscuras, de consistencia firme; el fragmento mayor es redondo de superficie lisa, de color blanco con áreas café oscu-
ras, de consistencia firme que mide 4.5 x 4 x 2.5 cm. Fragmentos múltiples de forma y superficie irregular, de

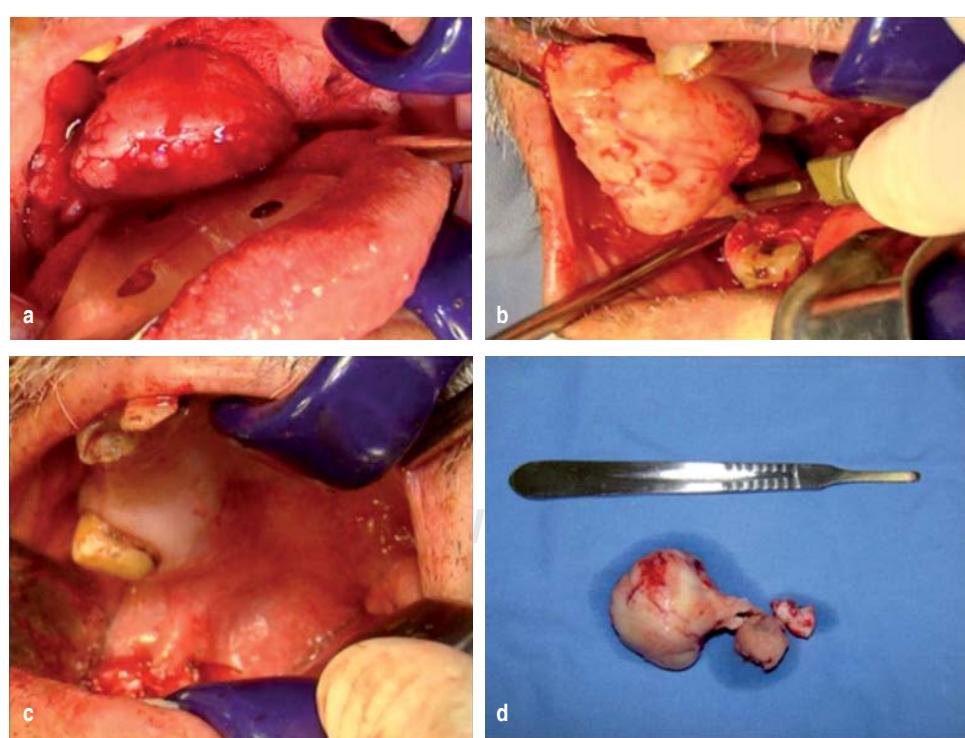


Figura 4.

- a)** Localización de la lesión, se observa ulcerada y sangrante, 5 cm, adosada a cara interna mandibular.
- b)** Retiro de la lesión mediante diéresis y disección de la misma, favorecida por el pedúnculo de la misma.
- c)** Se cauterizan vasos y se lava lecho quirúrgico.
- d)** Se obtiene espécimen de 5 x 10 cm aproximadamente.

color café oscuro y blanco, de consistencia firme que miden 3.6 x 3.4 x 1.5 cm.

El espécimen examinado se encuentra formado por islas de epitelio odontogénico ameloblastico en un estroma desmoplásico, bien vascularizado, revestido por un epitelio escamoso estratificado paraqueratinizado con solución de continuidad, estableciéndose diagnóstico final de ameloblastoma desmoplásico periférico (*Figuras 5 a 9*). No se ha observado recidiva por tres años (*Figura 10*).

DISCUSIÓN

El ameloblastoma periférico constituye entre el 2-13% de todos los ameloblastomas.^{4,9-11} Durante los últimos

años se han reportado cambios en su correlación habitual patrón histológico/localización anatómica, como el hace apenas unos años desconocido ameloblastoma uníquístico de células claras¹² y el ameloblastoma desmoplásico periférico,^{4,13,14} que se muestra en este caso.

También existe mezcla con otro tipo de lesiones, como sucede con el odontoameloblastoma^{15,16} o en la variante más conocida, el ameloblastoma uníquístico asociado al quiste dentígero.¹⁵ Todas estas variantes obligan a poner mayor énfasis durante el diagnóstico y

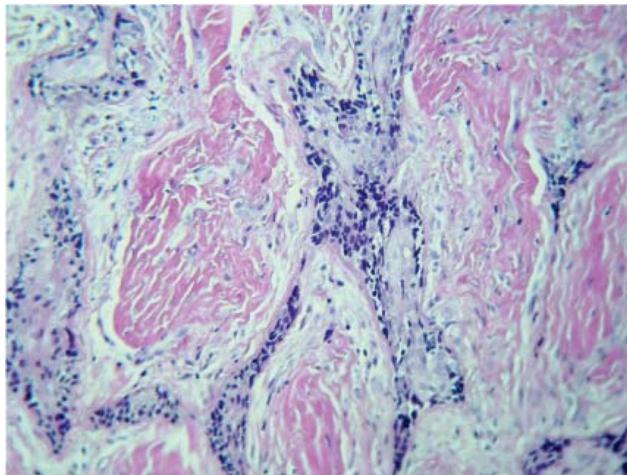


Figura 5. Corte histológico de la lesión.

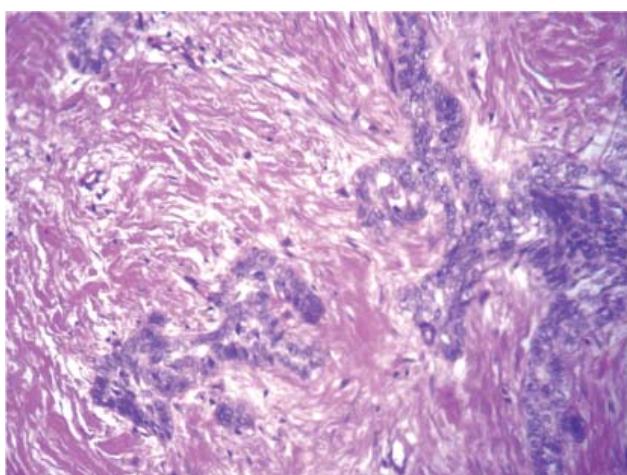


Figura 6. Otra vista histológica de la lesión.

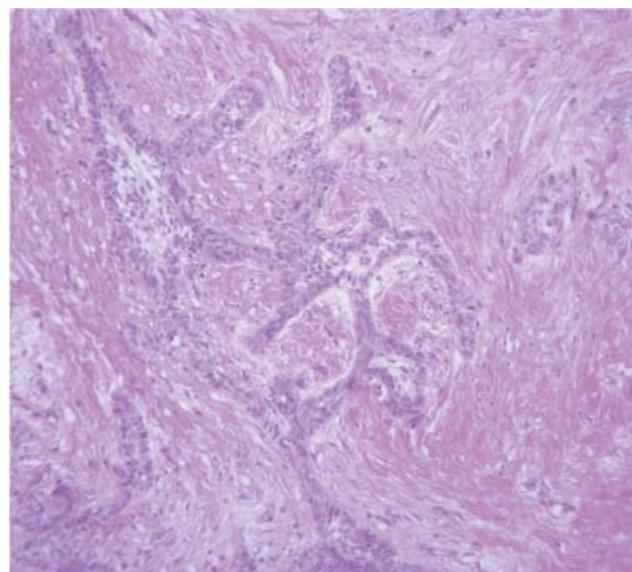


Figura 7. Vista histológica.

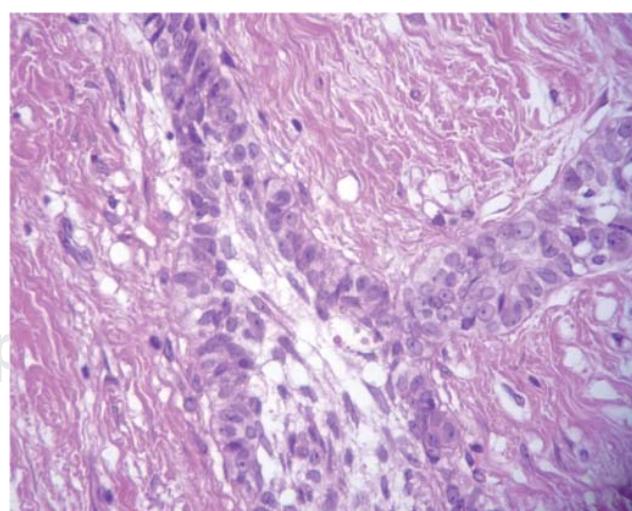


Figura 8. Ameloblastoma desmoplásico. Vista histológica.

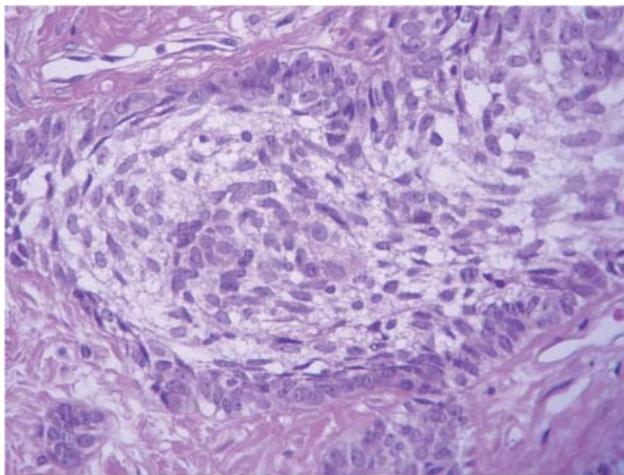


Figura 9. Otra vista con mayor acercamiento.

la decisión sobre el manejo quirúrgico debe tomarse con base tanto en la mejor técnica como la que menor índice de recurrencia haya mostrado.

Diversos autores reportan que los motivos de esta recurrencia, aunque rara, obedece más a una excisión deficiente que a la agresividad propia del tumor.^{4,11,17} Philipsen HP et al.¹⁰ y Buckner A et al.¹⁸ han reportado que la recurrencia de los ameloblastomas periféricos es relativamente baja (19%), comparada con la contraparte intraósea (50-90%).^{10,18} Sampson DE y Pogrel MA,¹⁹ señalan que la recurrencia depende del método de tratamiento.¹⁹ De los tres casos reportados desmoplásicos periféricos, ninguno ha mostrado recurrencia, con seguimiento por un año,⁴ 51 meses¹³ y 4 años.¹⁴ Gardner²⁰ atribuye la diferencia de recidivas entre ambos tipos (periférica e intraósea), a que las primeras son fácilmente observables y por tanto, suelen ser tratadas más rápidamente y a que el tejido conectivo fibroso denso de la encía es más resistente a la diseminación que el delicado tejido de los espacios conectivos intratabeculares, ya que el hueso es una barrera eficaz para la invasión.²⁰

El adecuado tratamiento de los ameloblastomas periféricos es una excisión conservadora supraperióstica con márgenes libres.^{10,13} En los tres casos reportados con desmoplasia periférica se llevó a cabo la misma técnica antes descrita; de estos casos, sólo el reportado por Smullin SE⁴ requirió de una segunda intervención, debido a que se obtuvo un margen positivo del tumor en la base de la lesión;⁴ este caso nos muestra que aunque los estudios imagenológicos no manifiesten datos de infiltración ósea,⁴ ésta se debe descartar para evitar una excisión deficiente de la lesión, la cual, sabemos, no siempre es visible a los



Figura 10. Evolución a los tres años, sin datos clínicos de recurrencia.

ojos del cirujano, siendo el patólogo bucal el facultativo que debe apoyar durante el tratamiento quirúrgico para confirmar que los márgenes se encuentran libres de tejido tumoral y así evitar someter al paciente a un mayor número de intervenciones. Se sabe que las lesiones periféricas con localización cercana a tejido óseo pueden provocar ahuecamiento o saucerización del hueso adyacente, según Philipsen et al.,¹⁰ Curran AE-Byerly PD¹³ y Redman et al.;²¹ esta alteración ósea es considerada parte de la resorción por presión que el tumor ejerce sobre el hueso, más que por la invasión neoplásica.^{10,13,21}

El más controvertido de los tratamientos realizados fue el reportado por Smullin SE et al.,⁴ discutido anteriormente; su controversia radica en saber si el tumor que describieron realmente fue una lesión periférica; de ser así, la resección del periostio no habría sido necesaria.⁴ Sin embargo, se tenía el conocimiento de un margen positivo cerca del hueso subyacente y comportamiento destructivo a nivel local del tumor, por lo que la resección ósea se llevó a cabo para asegurar un margen negativo.⁴ Esta muestra no reveló evidencia de células tumorales, lo que confirma su diagnóstico periférico. En su seguimiento incluyeron exámenes físicos seriados y radiografías.⁴

Es evidente que se necesita del reporte de casos nuevos sobre esta lesión, como Bologna-Molina R et al.¹⁴ exponen, para tener un mejor entendimiento sobre origen y comportamiento biológico de esta entidad.¹⁴ Curran A & Byerly PD¹³ concluyen que el tratamiento actual de elección para el ameloblastoma desmoplásico periférico es la excisión conservadora supraperióstica con márgenes adecuados y recomiendan realizar el seguimiento clínico a largo plazo de la lesión, debido a la escasez de casos reportados.¹³

BIBLIOGRAFÍA

1. Salihu S. Ameloblastoma and treatment. *K J of Kosova*. 2009; 3: 11-17.
2. Eversole LR, Leider AS, Hansen LS. Ameloblastomas with pronounced desmoplasia. *J Oral Maxillofac Surg*. 1984; 42: 735-740.
3. Braunstein E. Case report of an extrasseus adamantinoblastoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1949; 2: 726.
4. Smullin SE, Faquin W, Susarla SM, Kaban LB. Peripheral desmoplastic ameloblastoma: report of a case and literature review. *Oral Surg Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2008; 66: 820-825.
5. Regezzi SJ. *Oral pathology, clinical pathologic correlations*. 5th ed. St Louis: Ed. Saunders Elsevier; 2008.
6. Gnepp DR. *Pathology of head and neck: contemporary issues in surgical pathology*. Philadelphia: Ed. Churchill Livingstone; 1988.
7. Thompson LR. *Head and neck pathology*. Philadelphia: Ed. Elsevier-Churchill Livingstone; 2006.
8. Martínez-Lage JL, Sánchez-Jáuregui E, Almeida-Parra F, Carrillo-Gijón R. Ameloblastoma desmoplásico. *Rev Esp Cir Oral Maxillofac*. 2010; 32: 17-20.
9. Waldrön CA, el-Mofty SK. A histopathologic study of 116 ameloblastomas with special reference to the desmoplastic variant. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1993; 76: 525-529.
10. Philipsen HP, Nikai H et al. Peripheral ameloblastoma: biologic profile based in 160 cases from the literature. *Oral Oncol*. 2001; 37: 17.
11. Phillipsen HP, Reichart PA, Takata T. Desmoplastic ameloblastoma (including "hybrid" lesion of ameloblastoma). Biological profile based on 100 cases from the literature and own files. *Oral Oncol*. 2001; 37 (5): 455-460.
12. Raspall G. *Tumores de cara, boca, cabeza y cuello. Atlas clínico*. 2a ed. Barcelona: Ed. Masson; 2000.
13. Curran AE, Byerly PD. Peripheral desmoplastic ameloblastoma: report of a rare case. *J Oral Maxillofac Surg*. 2008; 66: 820-825.
14. Bologna-Molina R, Mosqueda-Taylor A, de Almeida-Oslei P, Toral-Rizo V, Martinez-Mata G. Peripheral desmoplastic ameloblastoma: histopathological and immunohistochemical profile of a case. *Med Oral Pathol Oral Cir Bucal*. 2010; 15 (6): e846-e849.
15. Marx-Robert E, Stern-Diane. *Oral and maxillofacial pathology. A ratio-nale for diagnosis and treatment*. Chicago: Quintessence Publishing Co.; 2003.
16. Dive A, Khandekar S, Bodhade A, Dholey A. Case report: odontoameloblastoma. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2011; 15: 60-64.
17. Wettan HL, Patella PA, Freedman PD. Peripheral ameloblastoma: review of the literature and report of a recurrence as severe dysplasia. *J Oral Maxillofac Surg*. 2001; 59 (7): 811-815.
18. Buckner A, Sciubba JJ. Peripheral epithelial odontogenic tumors: a review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1997; 63: 688.
19. Sampson DE, Pogrel MA. Management of mandibular ameloblastoma: the clinical basis for a treatment algorithm. *J Oral Maxillofac Surg*. 1999; 57: 1074.
20. Gardner DG. Central odontogenic fibroma current concepts. *J Oral Pathol Med*. 1996; 25: 556.
21. Redman RS, Keegan BP, Specter CJ et al. Peripheral ameloblastoma with unusual mitotic activity and conflicting evidence regarding histogenesis. *J Oral Maxillofac Surg*. 1994; 52: 192.

Correspondencia:

Mtra. Rocío Gloria Fernández López

Periférico Sur Núm. 4302-103,
Col. Jardines del Pedregal de San Ángel,
04500, México, D.F.
E-mail: oshilina@hotmail.com