



Ameloblastoma maligno. Presentación de un caso

Águeda Marisol Arellano Flores,* Ma. Iliana Picco Díaz,** Rocío Gloria Fernández López,*
Jorge Martínez Baeza,*** Fausto García Carrasco,**** Claudia Araceli Torres Urbina,*****
José Luis Vázquez Salvador *****

RESUMEN

El ameloblastoma, en su variante benigna, es un tumor altamente invasivo; si no es contemplado y tratado como tal, puede malignizarse o recidivar; muchos autores atribuyen la malignización o presencia de recidivas cuando son tratados conservadoramente. Diversos reportes en la literatura sugieren tratamiento radical, lo que aporta muchas ventajas a largo plazo, evitando recurrencias altamente agresivas y, sobre todo, la malignización tumoral. Se presenta un caso clínico de paciente femenino, de 54 años de edad con diagnóstico de ameloblastoma maligno, inicialmente diagnosticado como ameloblastoma desmoplásico a 15 años de evolución, siendo tratado con medicina alternativa inicialmente. Realizamos resección de la lesión con osteotomías bilaterales a nivel de rama ascendente mandibular, reconstrucción con placa de titanio y vaciamiento ganglionar cervical selectivo.

Palabras clave: Ameloblastoma maligno, metástasis, tumor mandibular, tumor maligno.

SUMMARY

The ameloblastoma, in its benign variant, is a highly invasive tumor, if it is seen and treated as such, can become malignant or recurrence; many authors attribute the malignancy or the presence of relapses in these tumors, when treated conservatively. Several reports in the literature which suggest radical treatment, reduced or canceled the likelihood of recurrence or malignant tumor. Recommend sticking to radical behavior by surgeons. There are many long-term benefits, avoiding highly aggressive recurrences and above will prevent the malignant tumor. We report the clinical case of female patient, 54 years of age with a diagnosis of malignant ameloblastoma, who initially was diagnosed with desmoplastic ameloblastoma, 15 years of evolution, being treated with alternative medicine initially performed with resection of the lesion level bilateral osteotomies ascending branch mandibular reconstruction with titanium plate and selective cervical lymphadenectomy.

Key words: Ameloblastoma, metastasis, malignant jaw tumor, malignant tumor.

* Académico en Cirugía Maxilofacial. Universidad Nacional Autónoma de México, Ciudad Universitaria.

** Médico adscrito al Servicio de Cirugía Maxilofacial. Hospital 1º de Octubre, ISSSTE.

*** Cirujano Maxilofacial de Práctica Privada.

**** Cirujano General y Trasplante de Órganos.

***** Cirujano Dentista de Práctica Privada.

Correspondencia:

CMF Águeda Marisol Arellano Flores
José María Velasco Núm. 110, Despacho 104B,
Col. San José Insurgentes, 07900,
México, D.F. Tel: 5598 7310
E-mail: cmfagueda@yahoo.com.mx

INTRODUCCIÓN

Antecedentes históricos

El primer caso de ameloblastoma mandibular con metástasis a los nódulos linfáticos fue descrito por Eve en 1883.¹ Desde entonces los casos con nódulos linfáticos o metástasis pulmonares se han descrito por Heath (1887),² Horsley (1924),³ Simmons (1928),⁴ de Spring (1932),⁵ Vorzimer y Perla (1932),⁶ New (1938),⁷ Havens (1939),⁸ Ewing (1940),⁹ Chont (1943),¹⁰ Schweitzer y Barnfield (1943),¹¹ Grimes y Stephens (1948),¹² Waterworth y Pullar (1948).¹³

Schweitzer y Barnfield (1943)¹¹ mencionan 32 casos en la literatura, con la etiqueta «maligno», diez de ellos con metástasis. No está claro cuáles son sus evidencias de malignidad, especialmente en aquellos que no tienen metástasis.

Grimes y Stephens (1948)¹² mencionan un caso interesante de una mujer blanca de 56 años de edad, quien diez años antes tenía un ameloblastoma en maxilar que fue eliminado, y posteriormente se sometió a lobectomía para la única metástasis en el pulmón.¹²

Waterworth y Pullar (1948)¹³ citan el caso de un hombre blanco de 57 años, que 24 años después de la aparición de un ameloblastoma en mandíbula mostró «bala de cañón», metástasis en los pulmones, de acuerdo al resultado histológico.¹³ Explican que en otros casos de ameloblastoma la metástasis ocurrió generalmente diez o más años después del inicio del tumor mandibular.¹³

Vorzimer y Perla (1932)⁶ afirman que, en su caso, las metástasis pulmonares se produjeron a través de la aspiración. En el caso de Waterworth y Pullar (1948),¹³ el caso fue claramente uno de diseminación hematogena.¹³

Concepto

El ameloblastoma maligno es un tumor muy raro;¹⁴ es una neoplasia en la cual no se muestra el patrón de un ameloblastoma con características citológicas de malignidad en la lesión primaria de los maxilares, ni en lesiones metastásicas.¹⁵⁻¹⁷ El término ameloblastoma maligno era especialmente controversial debido a la antigua clasificación de la Organización Mundial de la Salud en la que el diagnóstico se basaba en la presencia de metástasis.¹⁵⁻¹⁷ El término carcinoma ameloblástico fue propuesto para referirse a un ameloblastoma que sí mostró evidencia microscópica de malignidad, atipias celulares, independientemente de si se ha desarrollado o no metástasis.¹⁵⁻¹⁷

De acuerdo a la OMS, se distinguen dos entidades malignas: el carcinoma ameloblástico y el ameloblastoma maligno.^{10,11,17,18,21-23}

- **Carcinoma ameloblástico**, con 3 entidades:

- Carcinoma ameloblástico primario. Es aquel que presenta signos de malignidad en el tumor primario, recurrente y en las metástasis. Además, las células presentan hiper cromatismo, incremento en el tamaño del núcleo respecto al citoplasma y mitosis aberrantes.^{7,21,22}
- Carcinoma ameloblástico tipo secundario intraóseo. Es aquel ameloblastoma previamente benigno que en sus metástasis presenta atipias celulares.^{7,21}
- Carcinoma ameloblástico tipo secundario periférico. Es la transformación de un ameloblastoma periférico preexistente que se malignizó.^{7,21}

- **Ameloblastoma maligno**. Es el que causa metástasis pero que tiene el mismo aspecto histológico benigno del ameloblastoma común, tanto en el tumor primario como en las metástasis.^{7,21,22}

El ameloblastoma maligno se describe a menudo como un subtipo de carcinoma odontogénico con tumor primario y metastásico, que comparten una característica histopatológica similar: un ameloblastoma bien diferenciado.^{4,18-20} Aunque el tumor primario puede aparecer benigno en el comportamiento y la histología, la presencia de metástasis, en sí, le confiere el término maligno.^{14,18-20} Es decir, la variedad maligna o que origina metástasis sólo se distingue del ameloblastoma benigno por la presencia de metástasis sin características histológicas específicas.¹⁴

La edad de aparición de estos tumores está en el rango de 4-84 años,¹⁵ con una media a los 42.4 años de edad,¹⁵ mostrando mayor incidencia en el grupo de los 20-40 años de edad.¹⁵ Su predilección por género data 1.5 veces más a menudo en varones que en mujeres.¹⁵ La localización anatómica más frecuente del tumor primario es la mandíbula²¹ y el sitio anatómico predilecto para metastatizar son los pulmones en un 83.6%,²¹ seguido por linfonodos en un 21.15%,²¹ huesos en 14.10%,²¹ cerebro en 6.4%,²¹ tejido blando y sistema gastrointestinal en 5.4%,²¹ diafragma en 2.2%²¹ y genitourinario en 2.1%.²¹ La semiología típica de dicha entidad engloba aumento de volumen submucoso de crecimiento lento, pérdida de órganos dentales, maloclusión, parestesias y/o dolor localizado.¹⁴ Tomográficamente suelen observarse lesiones mixtas, con patrones

hipodensos e hiperdensos.²¹ La estereolitografía es útil para la planeación del procedimiento quirúrgico; se considera un biomodelo que nos ofrece una imagen tridimensional de la zona quirúrgica, permitiéndonos observar la extensión, tamaño y forma de la lesión.^{22,23} En tumores en los cuales durante el transoperatorio son sugestivos de malignidad, es decir, demasiado infiltrados o por diversos criterios quirúrgicos, es importante manejarlos como tales; está justificado realizar, disección radical de cuello,²⁴ vaciamiento ganglionar,²⁴ de acuerdo a la extensión y severidad de estos datos; según la localización neoplásica inicial, se han descrito varios tipos de vaciamentos parciales.²⁴ El vaciamiento ganglionar cervical parcial o selectivo afecta a uno o varios niveles ganglionares.²⁴ Se indica en el caso de cuello N.O. y proporciona entonces información anatómopatológica del estadio ganglionar.²⁴ Se resecan de forma selectiva ciertos grupos ganglionares con riesgo de micrometástasis en los cuellos NO.²⁴

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de paciente femenino de 59 años de edad quien acude a consulta al Servicio de Cirugía Maxilofacial, inicialmente diagnosticada por médico particular con ameloblastoma desmoplásico sólido en región mandibular anterior; la paciente decide no ser intervenida quirúrgicamente por motivos personales; en su negativa al procedimiento quirúrgico decide tratarse con medicina alternativa, pero al no ver mejoría acepta ser intervenida (*Figura 1*).

La paciente niega antecedentes personales patológicos, transfusionales, quirúrgicos, traumáticos, crónico degenerativos e infectocontagiosos.

En su inspección física presenta aumento de volumen mandibular anterior no doloroso a la palpación, de consistencia firme, que abarca todo el borde basal mandibular y se extiende hasta cuerpo mandibular. A la exploración física intraoral se observa dentición permanente incompleta, uso de prótesis parcial removable maxilar anterior en OD 14, 23 y 25. Operatoria dental en OD 17, 16, 24, 26 y 27. Prótesis fija en OD 45. Enfermedad periodontal crónica generalizada. Línea media estable, caninos y molares CI Anglé, desgaste en caras oclusales de molares. Apertura bucal de 40 mm, movimientos de apertura, cierre y lateralidad mandibular conservados. Piel, mucosas y tegumentos de adecuada consistencia, coloración e hidratación.

En la ortopantomografía se observa una lesión mixta que abarca región de OD 45, 44, 43, 42, 41, 31, 32, 33, 34, 35 y 36, sínfisis y cuerpo mandibular (*Figura 2*).

Se programa para realizar biopsia incisional bajo anestesia local y se envía muestra para su estudio histopatológico (*Figura 7*). Patología reporta la presencia de islotes epiteliales odontogénicos, que presentan queratinización central y células de aspecto ameloblástico con abundante estroma fibroso, obteniendo diagnóstico de ameloblastoma.

Se toma TAC para reconstrucción con estereolitografía (*Figura 3*) y obtener muestra con tamaño real de paciente para poder realizar la planeación quirúrgica y reconstrucción de la zona (*Figura 4*). Dada la naturaleza destructiva e invasiva del tumor se programa para realizar osteotomía segmentaria mandibular bilateral y reconstrucción con placa de titanio. Bajo anestesia general inhalatoria balanceada (AGIB) e intubación nasotraqueal, se realiza abordaje extraoral a través de la cara lingual y vestibular mandibular, prolongándose hasta la región retromolar de ambos lados. Posteriormente se levanta un colgajo mucoperióstico y se liga paquete vasculonervioso mentoniano por vestibular. Se disecciona el cuerpo y rama mandibular ascendente. Se disecciona la mandíbula del músculo masetero por la cara externa y de los músculos pterigoideos por la cara interna (*Figura 5*).

Se realiza osteotomía de forma bilateral en rama ascendente mandibular y se obtiene segmento en una sola pieza (*Figura 6A y B*). En el transoperatorio se observa lesión infiltrada, motivo por el cual se decide realizar vaciamiento ganglionar cervical selectivo de cadenas ganglionares mentoniana y submaxilar bilateral, procediendo con la reconstrucción de titanio previamente contorneada sobre la estereolitografía (*Figura 6C y D*), cierre por planos y se colocan drenajes tipo drenovac. Subsecuentemente se envían las muestras ósea y ganglionar a estudio histopatológico, arrojando un diagnóstico de ameloblastoma maligno, presencia de metástasis en cadenas ganglionares resecaadas; se observa un postquirúrgico sin complicaciones; se solicita Tomografía por Emisión de Positrones para descartar la presencia de metástasis en otras regiones; se observa PET postquirúrgica libre de metástasis (*Figura 8*); la paciente es referida a oncología para su control y tratamiento.

DISCUSIÓN

El ameloblastoma, por su naturaleza, aun en su variante benigna, es un tumor altamente invasivo y debe ser tratado como tal, sobre todo en casos recidivantes y malignos; la controversia en cuanto al manejo de este tipo de tumores radica en que inicialmente la mayoría son tratados conservadoramente, es decir, con enucleación



Figura 1. Aspecto clínico frontal.



Figura 2. Ortopantomografía.



Figura 3. Estereolitografía.

y curetaje o tratados con cirugías múltiples. Bianchi B et al.²² mencionan que el manejo de lesiones muy extensas es difícil, debido a que la preservación de márgenes óseos delgados incrementa el riesgo de fractura y recurrencia, y prevé la resección con márgenes seguros.²² Yáñez RM y cols.¹⁴ mencionan que la enucleación y curetaje aumentan de manera significativa el riesgo de metástasis,¹⁴ mostrando una alta incidencia de recidiva o malignización de dichas lesiones; ante este tipo de tratamientos, hablamos del 50-90%^{22,25} y respecto al potencial de recurrencia,¹⁴ el curetaje del tumor primario lleva al peor de los pronósticos;¹⁴ de la misma manera mencionan que se obtienen mejores resultados con la resección tumoral con márgenes de tejido sano de 1-1.5 cm.^{14,26,27} Ciment LM et al.²⁸ y Newman L et al.,²⁹ hablan del tratamiento en lesiones metastásicas en pulmones e hígado siendo el quirúrgico el más utilizado; sugieren que el diagnóstico histopatológico preoperatorio sea llevado a cabo por punción con aguja fina guiada con TAC;^{28,29} de igual manera hablan de lesiones que se encuentran fuera del alcance quirúrgico que pueden ser tratadas con radiación y/o quimioterapia, siendo éstas las únicas opciones actualmente disponibles.^{28,29} Ante la radioterapia, los resultados reportados son impredecibles, con alta tasa de recurrencia,^{28,29} y la quimioterapia^{28,29} tiene un efecto paliativo en la sintomatología, sin llegar a ser curativa, y en algunos casos se ha asociado a reducción del tamaño tumoral trayendo beneficios en lesiones extensas inoperables que están en relación con estructuras vitales.^{29,30} En el seguimiento de estos pacientes se recomienda al menos una radiografía de tórax al año, siendo los pulmones el lugar predilecto para metastatizar, tomando en cuenta el gran intervalo entre el diagnóstico del tumor primario y la metástasis que va de 10-12 años.¹⁴

El uso de un modelo estereolitográfico se recomienda debido a que tales modelos permiten la planificación preoperatoria de la resección y modelado directo de las placas de titanio reconstructivas, que hacen el posicionamiento del colgajo más seguro y más rápido.²²

CONCLUSIONES

Debemos poner en balance las ventajas a largo plazo de realizar tratamientos radicales, es decir, valorar si realmente debemos seguir tratando estos tu-

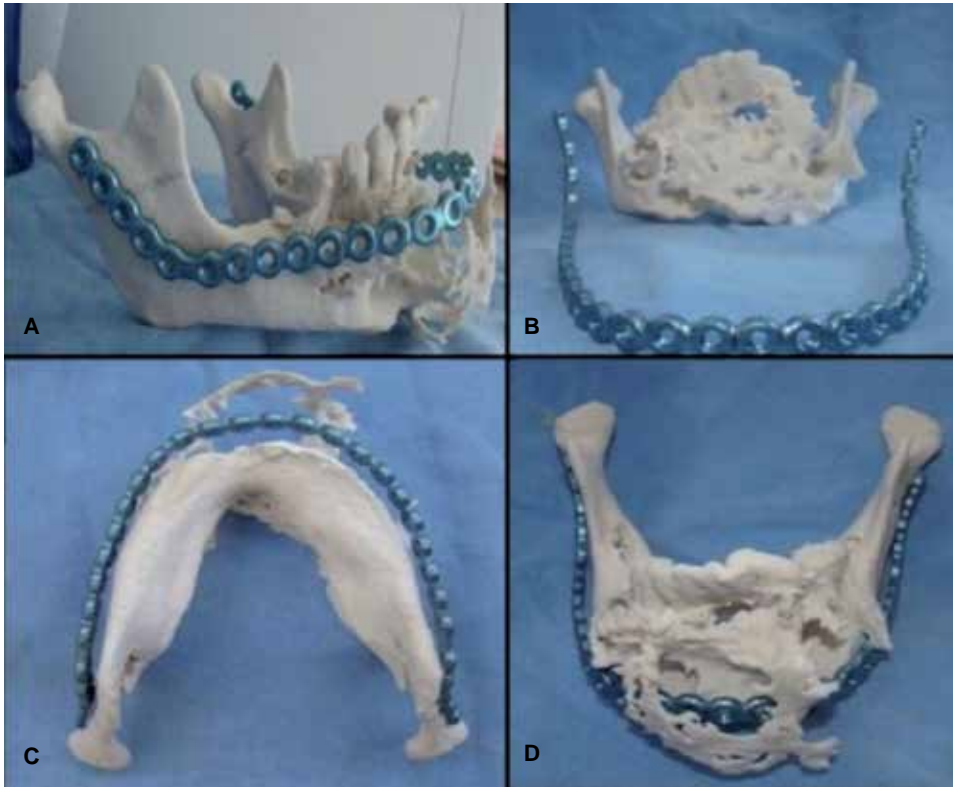


Figura 4.

A) Estereolitografía con placa de reconstrucción. **B)** Estereolitografía vista interna. **C)** Borde mandibular y adaptación de placa de reconstrucción. **D)** Predicción reconstructiva.

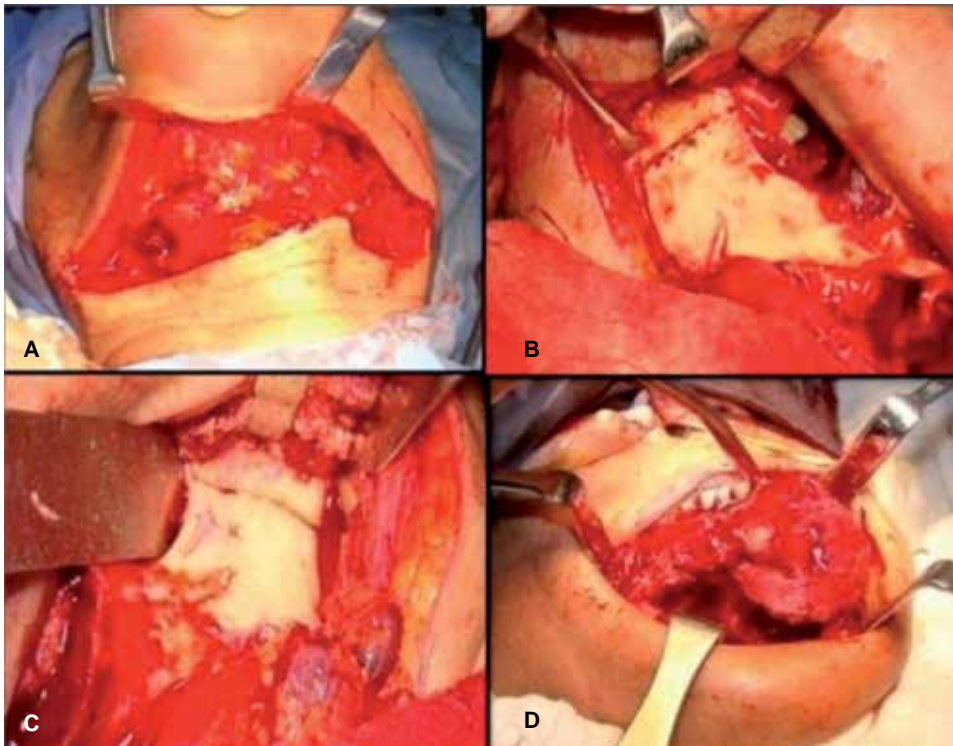


Figura 5.

A) Abordaje quirúrgico. **B)** Osteotomía en rama mandibular derecha. **C)** Osteotomía rama ascendente mandibular izquierda. **D)** Exciación de la lesión.

mores de manera conservadora; tenemos claro que dichos tumores recidivarán ante tratamientos conservadores y deberán ser posteriormente abordados, probablemente, de una manera mucho más agresiva

que en la primera intervención. Entonces, ¿en cuál de las dos situaciones el paciente será mutilado mayormente? ¿En el caso conservador, donde el tumor recidivará o malignizará y probablemente requerirá

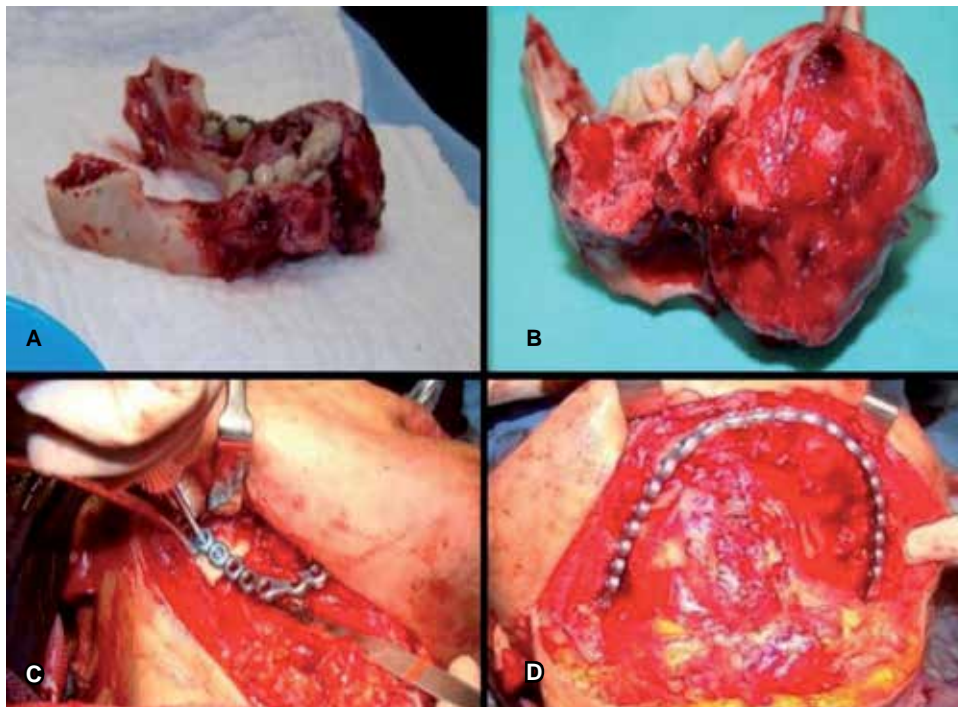


Figura 6.

A) Espécimen. **B)** Pieza quirúrgica. **C)** Colocación de osteosíntesis. **D)** Placa de reconstrucción precontorneada en posición.

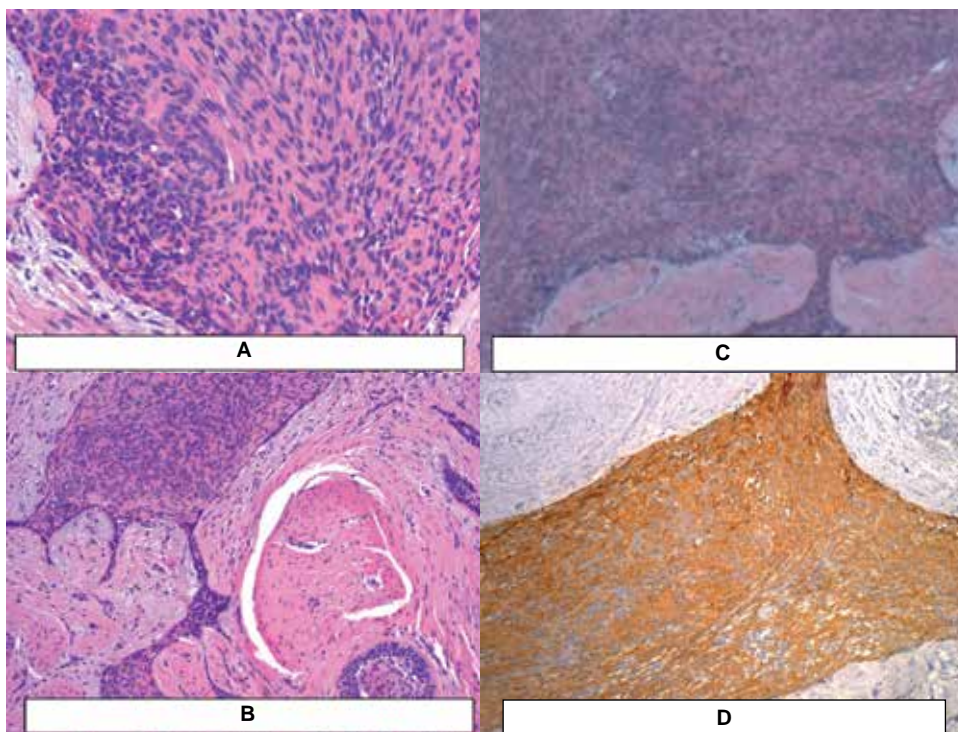


Figura 7.

A, B, C) Histopatología-B. Ameloblastoma maligno, variedad fusocelular que rompe cortical ósea que se extiende a tejidos blandos perimandibulares con invasión linfocelular.

D) Inmunohistoquímica. Citoqueratina positivo en células fusiformes.

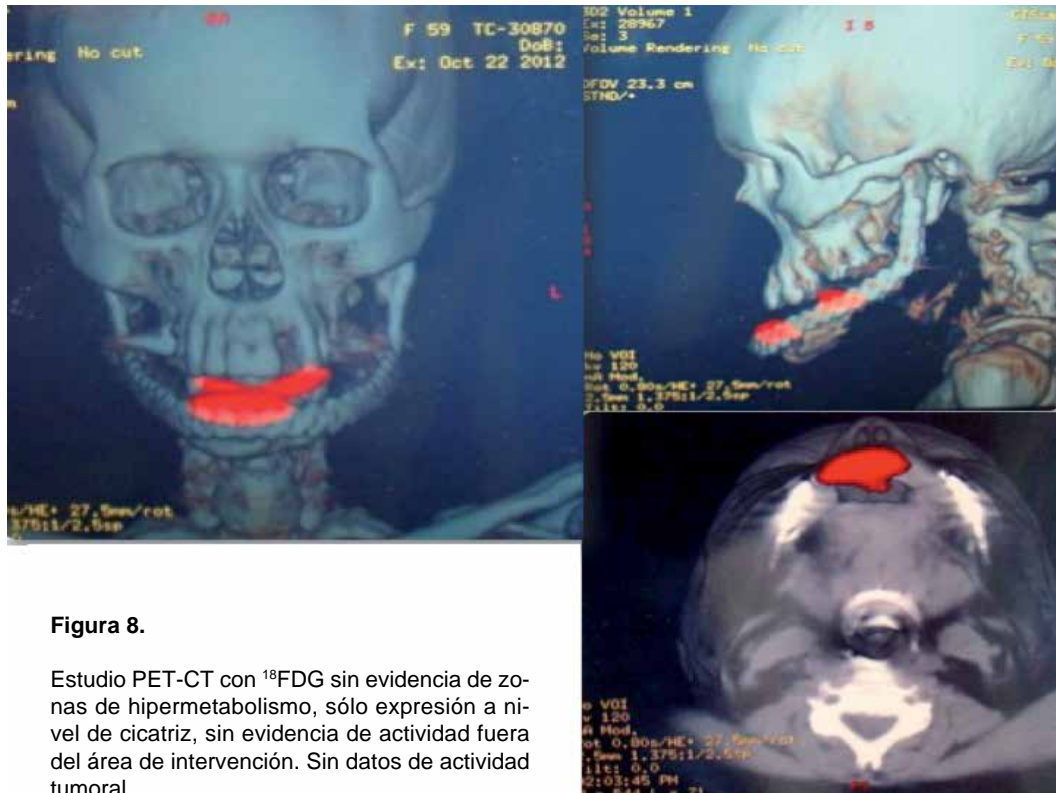


Figura 8.

Estudio PET-CT con ^{18}F FDG sin evidencia de zonas de hipermetabolismo, sólo expresión a nivel de cicatriz, sin evidencia de actividad fuera del área de intervención. Sin datos de actividad tumoral.

una resección de mayores dimensiones que la resección inicial? ¿O en el caso donde la lesión es tratada inicialmente de manera radical con cortes segmentarios óseos y donde la probabilidad de recidivas o malignización serán casi nulas y el tumor será, evidentemente, de menores dimensiones?

A veces no es posible basarnos solamente en el diagnóstico histopatológico, aunque éste sea correcto; debemos tomar en cuenta las características clínicas transoperatorias de la región intervenida para poder decidir nuestro deber quirúrgico, basarnos en nuestra experiencia, siempre ser objetivos en favor de la vida y la función.

BIBLIOGRAFÍA

- Eve FS. Lectures on cystic tumours of the jaws, and on the etiology of tumours. *Br Med J*. 1883; 1: 1.
- Heath C. Lectures on certain diseases of the jaws. London: Ed. J&A Churchill; 1887.
- Horsley JS. Adamantine epithelioma of the lower jaw: clinical report of two unusual cases. *Ann Surg*. 1924; 79: 358-369.
- Simmons CC. Adamantinoma. *Ann Surg*. 1928; 88: 693-704.
- Spring K. *Z Stomatol*. 1932; 30: 455.
- Vorzimer J, Perla D. An instance of adamantinoma of the jaw with metastases to the right lung. *Am J Pathol*. 1932; 8: 445-454.
- New GB. *Amer J Surg*. 1938; 42: 170.
- Havens FZ. Benign cysts and adamantinomas of the jaws. *Arch Otolaryngol*. 1939; 30: 762-774.
- Ewing J. *Neoplastic diseases*. 4th ed. Philadelphia and London: Ed. WB Saunders Co; 1940.
- Chont LK. *Amer J Roentgenol*. 1943; 50: 480.
- Schweitzer FC, Barnfield WF. *J Oral Surg*. 1943; 1: 287.
- Grimes OF, Stephens HB. Adamantinoma of the maxilla metastatic to the lung: case report. *Ann Surg*. 1948; 128: 999-1005.
- Waterworth GE, Pullar JH. *J Path Bact*. 1948; 60: 193.
- Yáñez R, Gamboa CC, Martínez CJ, Orellana UE, Clavero RJM, Goñi E et al. Ameloblastoma mandibular maligno con metástasis hepática y pulmonar: caso clínico. *Rev Chilena de Cirugía*. 2009; 61: 458-462.
- Okada H, Davies JE, Yamamoto H. Malignant ameloblastoma: a case study and review. *J Oral Maxillofac Surg*. 1999; 57: 725-730.
- Newman L, Howells K, Coghlan KM, Dibiase A, Williams DM. Malignant ameloblastoma revisited. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 1995; 33: 47-50.
- Kramer IRH, Pindborg JJ, Shear ME. The WHO histological typing of odontogenic tumours. A commentary on the second edition. *Cancer*. 1992; 70: 2988-2994.
- Gilijamse M, Leemans CR, Winters HA, Schulten EA, Van Der Waal I. Metastatic ameloblastoma. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2007; 36: 462-464.
- Hayakaya K, Hayashi E, Aoyagi T, Hata M, Kuramoto C, Tonogi M et al. Metastatic malignant ameloblastoma of the kidneys. *International Journal of Urology*. 2004; 11: 424-426.
- Laurence M, Ciment MD, Ari J. Malignant ameloblastoma metastatic to the lungs 29 years after primary resection: a case report. *Chest*. 2002; 121: 1359-1361.

21. Berger AJ, Son J, Desai NK. Malignant ameloblastoma: concurrent presentation of primary and distant disease and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg.* 2012; 70: 2316-2326.
22. Bianchi B, Ferri A, Ferrari S, Leporati M, Copelli C, Ferri T et al. Mandibular resection and reconstruction in the management of extensive ameloblastoma. *J Oral Maxillofac Surg.* 2013; 71: 528-537.
23. D'Urso PS, Barker TM, Earwaker WJ, Bruce LJ, Atkinson RL, Lanigan MW et al. Stereolithographic biomodelling in crano-maxillofacial surgery: a prospective trial. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery.* 1999; 7: 30-37.
24. Zanaret M, Paris J, Duflo S. Évidements ganglionnaires cervicaux. Paris: EMC, Elsevier SAS, Techniques chirurgicales-Tête et cou; 2005. pp. 46-470.
25. Lau SL, Samman N. Recurrence related to treatment modalities of unicystic ameloblastoma: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2006; 35: 681.
26. Sampson DE, Pogrel MA. Management of mandibular ameloblastoma: the clinical basis for treatment algorithm. *J Oral Maxillofac Surg.* 1999; 57: 1074-1077.
27. Ueda M, Kosaki K, Kaneda T, Imaizumi M, Abe T. Doubling time of ameloblastoma metastasizing to the lung: report of two cases. *J Craniomaxillofac Surg.* 1992; 20: 320-322.
28. Ciment LM, Ciment AJ. Malignant ameloblastoma metastatic to the lungs 29 years after primary resection: a case report. *Chest.* 2002; 121: 1359-1361.
29. Newman L, Howells GL, Coghlan KM, Di Biase A, Williams DM. Malignant ameloblastoma revisited. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1995; 33: 47-50.
30. Senra GS, Pereira AC, Murilo dos Santos L, Carvalho YR, Brandao AA. Malignant ameloblastoma metastasis to the lung: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2008; 105: e42-46.