

# Ameloblastoma uniuquístico: Presentación de un caso

## Unicystic Ameloblastoma: Case Report

Patricia Hernández-Rivera DDS, MAE<sup>1</sup>; Sergio Castro-Mora DDS, Msc<sup>2</sup>; Manuel Jiménez-Araya DDS<sup>3</sup>.

1. Odontóloga general, Maestría en Administración de Instituciones Educativas, Profesora Facultad de Odontología, Universidad de Costa Rica, Costa Rica.
2. Odontólogo general, Maestría en Patología Oral y Maxilofacial, Profesor Facultad de Odontología, Universidad de Costa Rica, Costa Rica.
3. Odontólogo general, práctica privada.

Autor para correspondencia: Dra. Patricia Hernández Rivera - patricia.hernandezrivera@ucr.ac.cr

Recibido: 12-IX-2016

Aceptado: 30-XI-2016

Publicado Online First: 9-XII-2016

DOI: <http://dx.doi.org/10.15517/ijds.v0i0.27427>

### RESUMEN

El ameloblastoma uniuquístico es una variante del ameloblastoma, que presenta signos clínicos, radiográficos y macroscópicos compatibles con un quiste; pero histológicamente muestra un perfil característico de un ameloblastoma. Sin embargo, a diferencia del ameloblastoma sólido éste se presenta en pacientes más jóvenes y es menos agresivo. El caso descrito era asintomático, asociado a una tercera molar mandibular que mostraba en distal una zona radiolúcida circunscrita, paracoronaaria, compatible con espacio folicular; cuyo estudio histológico aclaró el diagnóstico.

### PALABRAS CLAVE

Ameloblastoma; Quiste odontogénico; Quiste mandíbula; Patología bucal;  
Diagnóstico diferencial; Tercera molar.

### ABSTRACT

Unicystic ameloblastoma is a type of ameloblastoma that clinic, radiographic and macroscopic signs suggest a cyst, but histologically shows ameloblastic characteristics. However, it differs from the solid type, in that the former presents in younger patients and it is less aggressive. This case was asymptomatic and associated with a mandibular third molar, which had a radiolucent circumscribed in the distal zone, compatible with follicular space; but the histologic study clarified the diagnosis.

### KEYWORDS

Ameloblastoma; Odontogenic cyst; Jaw cyst; Oral pathology; Differential diagnosis; Third molar.

## INTRODUCCIÓN

El ameloblastoma fue descrito por primera vez con este nombre por Churchill en 1934 (1), y el término fue acuñado a partir de los vocablos “amel” y “blastos”, el primero proviene del inglés que significa esmalte y el segundo germen del griego (2); etimológicamente el término ameloblastoma hace referencia a la histiogénesis dental; pues se forma a partir del epitelio que origina los dientes, como los restos de Serres y de Malassez, el epitelio reducido del órgano del esmalte o inclusive de la pared epitelial de quistes odontogénicos, como el quiste dentífero. Sin embargo, se desconoce el mecanismo exacto que estimula los cambios neoplásicos, aunque se ha relacionado con el factor de necrosis tumoral, proteínas de interfase y proteínas antiapoptóticas (2-4). Es un neoplasma benigno, de crecimiento lento, muy agresivo (5) y representa aproximadamente entre 3 y el 19% de los tumores de origen dental (6). Histológicamente, se caracteriza por presentar un epitelio de grosor uniforme, células en empalizada con núcleos en polarización reversa, vacuolización e hiperchromatismo de las células basales del epitelio neoplásico (2).

La Organización Mundial de la Salud subdivide esta patología en cuatro variantes: a) Sólido o multiquístico, b) extraóseo o periférico, c) uniquístico y d) desmoplástico; este último se definió como un tipo diferente debido a sus características radiográficas y comportamiento clínico, que lo diferencian de las otras variantes (3). A continuación se hará una breve descripción de cada una de estas patologías, recalando en el ameloblastoma uniquístico, del cual se presentará un caso.

El ameloblastoma sólido (AS) es la variante más común, como documentaron Reichart y colaboradores (6) en un estudio que involucró a 3677 casos, de los cuales el 92% correspondió a este subtipo. Por lo general, se presenta en

pacientes de 30 a 60 años de edad; usualmente es asintomático, de crecimiento lento y clínicamente se percibe como un agrandamiento en los maxilares (3, 7). Radiográficamente se observa como una lesión unilocular o multilocular con un patrón similar a pompas de jabón (7). El AS es el más agresivo de los ameloblastomas, puede causar expansión de las corticales, desplazar dientes adyacentes o reabsorber sus raíces; también puede invadir los tejidos adyacentes como el seno maxilar, fosa infratemporal y comprometer la vía aérea (2, 3, 5, 8, 9). Otra de las características del AS es la recurrencia, que depende del tipo de cirugía empleada; por ejemplo, si se realiza un tratamiento conservador la recurrencia es de 34.7%; en tanto que se reduce a un 17.3% cuando el tratamiento es radical (6). El tratamiento de elección debe ser la remoción quirúrgica del AS con un margen de seguridad, de 1,5 a 2 cm a partir del límite radiológico (2, 7-9); esto debido a que Carlson & Marx (9), encontraron evidencias histológicas de que el tumor se podía extender hasta 8 mm en tejido óseo del límite observado en la radiografía. Asimismo, se le debe dar seguimiento radiográfico al paciente, pues en promedio la patología recurre en 7.2 años después, aunque hay casos de recurrencia hasta 33 años posterior a la extirpación primaria (6).

El ameloblastoma desmoplástico es una variante que se ha considerado un subtipo, debido a su particular aspecto histológico y radiográfico, que lo convierte en diagnóstico diferencial de las lesiones fibro oseas de los maxilares; pues se presenta como una lesión mixta, con bordes poco definidos (2, 3).

El ameloblastoma periférico o extraóseo se presenta en pacientes de 40-60 años, representa el 2% de los Ameloblastomas (6) y clínicamente se observa como un crecimiento exofítico, firme a la palpación, confinado en encía o en mucosa con superficie lisa o papilar; el cual no muestra signos radiográficos, cuando mucho una saucerización,

esto es la erosión superficial de las corticales comprometidas, pues no involucra hueso medular (2, 3, 4, 7). A diferencia del AS, éste es menos invasivo, por lo que se puede tratar de forma conservadora, pero de la mano con un seguimiento a largo plazo; pues no se esperan mayores complicaciones y su recurrencia según Reichart (6) se puede presentar en el 9.1% de los casos.

#### AMELOBLASTOMA UNIUQUÍSTICO

Robinson y Martínez en 1977 (10), describieron por primera vez el ameloblastoma uniuquístico (AU) como una lesión cuyos signos clínicos, radiográficos y la descripción macroscópica son compatibles con un quiste; no obstante, el análisis histológico mostraba el perfil tisular característico de un ameloblastoma, en áreas localizadas del epitelio sacular. El AU corresponde entre un 5-22% de los ameloblastomas (2, 3, 11) y al igual que el AS, es una patología intraósea, usualmente en la zona de molares mandibulares o en rama ascendente mandibular y la prevalencia entre hombres y mujeres es similar (11, 12).

El AU es más frecuente entre los 16-35 años, lo que representa una diferencia epidemiológica con el AS, que se expresa en grupos etarios mayores (4, 6, 10, 11, 13-15). Además, es menos agresivo y tiene menor riesgo de recurrencia, pues esta ocurre entre el 7 y el 25% de los casos (2, 6, 13).

El AU usualmente es asintomático en etapas iniciales, sin embargo si se deja evolucionar puede causar un agrandamiento facial o bien, ser un hallazgo radiológico casual cuando la lesión es pequeña (13, 15, 16). Se estima que entre el 52-100% de los casos se encuentran vinculados a un diente incluido; por lo general, un tercer molar mandibular asociado a una radiolucidez pericoronar bien definida o con bordes lobulados (3, 11, 13, 15). Dicha radiolucidez de características quísticas, puede ser multilocular o unilocular; por lo que

denominar a esta patología como ameloblastoma unilocular es erróneo según Phillipsen (11).

Su etiopatogenia es desconocida, aunque se han planteado varias hipótesis, entre ellas que se debe a cambios ameloblásticos en el epitelio reducido del esmalte de un diente en desarrollo, o bien a cambios neoplásicos a partir del epitelio de un quiste odontogénico (11, 13).

Chaudhary y colaboradores (17) mencionan la clasificación propuesta por Ackermann, en la que describen tres tipos de AU, según sus características histológicas: Luminal si las células tumorales se circunscriben al epitelio que contacta con la luz de la cavidad quística; Intraluminal, cuando el epitelio neoplásico se dirige hacia la luz quística sin comprometer la pared de tejido conectivo y Mural si el epitelio ameloblastomatoso crece en dirección a las paredes, aunque sea solo en algunos puntos o en toda su extensión; este último es más agresivo porque podría invadir hueso medular (14, 18). En un estudio retrospectivo realizado por Gunawardhana y colaboradores (19), analizaron 100 casos, de los cuales el 41% eran de tipo luminal, el 54% mural y solo el 5% era de tipo intraluminal. Por otro lado, en la revisión elaborada por Seintou e investigadores (16) de 51 casos, 4 (7.8%) eran de tipo mural, 13 (25.5%) luminal y 3 (5.9%) intraluminal.

En cuanto al tratamiento, se debe considerar el tipo histológico, pues los de tipo luminal e intraluminal en su mayoría pueden ser enucleados y cureteados, debido a la baja agresividad y la menor recurrencia (13, 16). Sin embargo, el mural tiene una mayor agresividad por la invasión a la cápsula (13).

Según la revisión realizada por Seintou y colaboradores (16) la recurrencia se presentó entre 1-11 años, en promedio a los 4.4 años; de manera similar, Li y otros (20) analizaron 33 casos en China,

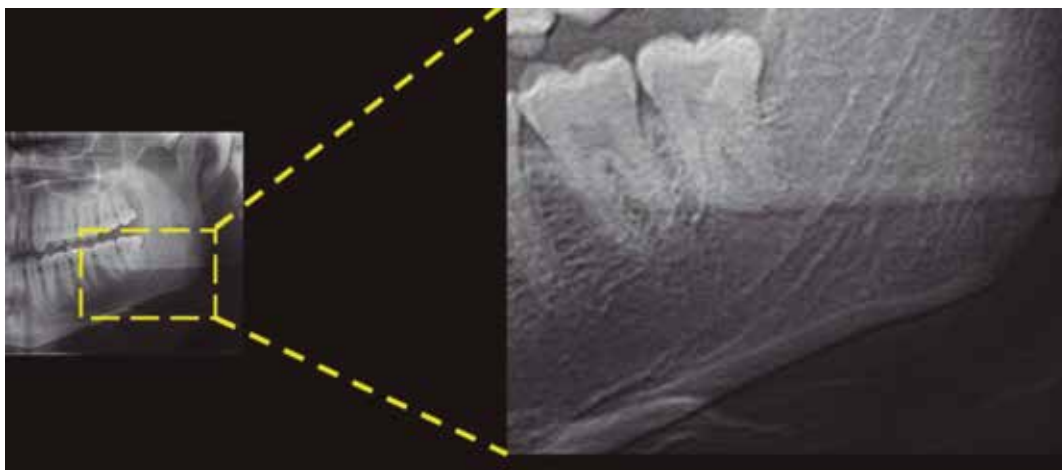
donde en promedio la recurrencia se presentó a los 7 años y el AU tipo mural recurrió en un 35.7%, contrario a las otras variaciones que fue 6.7%.

## PRESENTACIÓN DE CASO

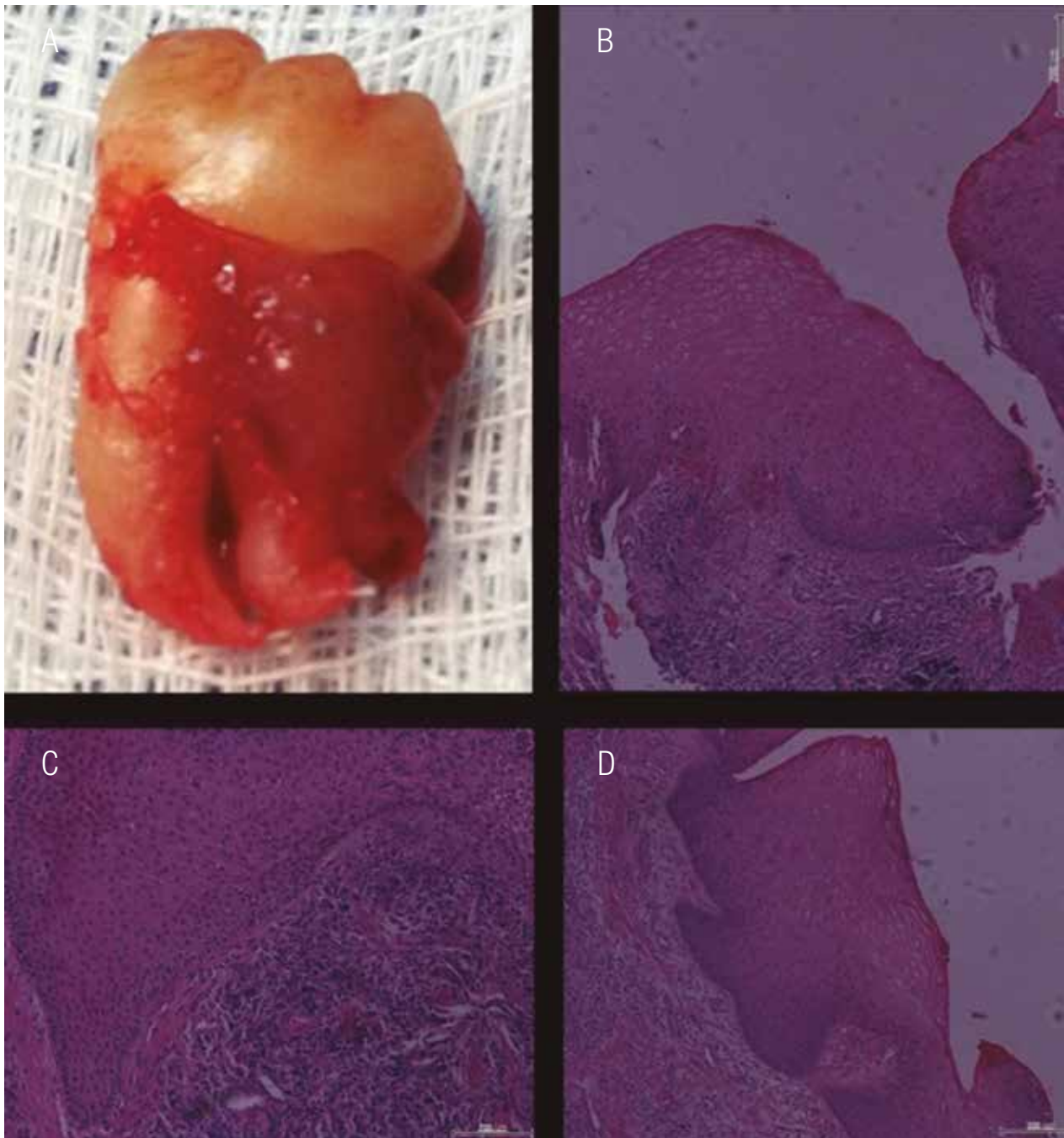
Paciente masculino de 19 años de edad, vecino de Alajuela, Costa Rica, sin antecedentes patológicos relevantes. Acude a consulta para una revisión de rutina, intraoralmente se observó las terceras molares mandibulares semi-incluidas asintomáticas; por lo que se solicitó una radiografía panorámica, la cual confirmó terceras molares en posición vertical, según la clasificación de Winter para terceras molares. Además, en distal de la tercera molar mandibular izquierda se observó una zona radiolúcida circunscrita, paracoronal compatible con espacio folicular que demostraba dimensiones levemente aumentadas (Figura 1). Por lo tanto, se procedió con la exodoncia

quirúrgica de dicha molar; posterior a la discusión y firma del consentimiento informado. Al realizar el procedimiento se percató una estructura fibrosa adherida a la molar, la cual se disecó del hueso alveolar y se cureteó el alveolo para asegurar la remoción completa del sáculo (Ver figura 2). El diagnóstico presuntivo fue de quiste dentígero.

En el análisis histopatológico se realizaron cortes transversales de la pieza, que se incluyó completa en un bloque de parafina. Se observó una lesión quística recubierta por epitelio plano estratificado, con áreas basaloideas de aspecto ameloblástico, rodeado por tejido de granulación, con vasos en neoformación, con presencia de neutrófilos, linfocitos maduros, células plasmáticas e hiperplasia de las células endoteliales. Por lo tanto, según el examen clínico, radiográfico, la presentación macroscópica de la lesión y la histología, se diagnosticó como ameloblastoma unikuístico tipo luminal.



**Figura 1.** Radiografía panorámica preoperatoria, se observa tercera molar mandibular izquierda en posición vertical según Winter. Además en distal presenta una radiolucidez bien definida paracoronal.



**Figura 2.** A. Tercera molar inferior izquierda con tejido patológico adherido de consistencia elástica, de 1.2 cm x 1 cm x 0.2cm de longitud. B. Se observa en el corte la disposición de las células basales del epitelio de aspecto ameloblastomatoso en áreas focales del espécimen. C. Obsérvese la disposición en empalizada y la polarización reversa de los núcleos de las células basales epiteliales y que el epitelio neoplásico respeta la integridad de la membrana basal. D. El tumor está confinado a la superficie luminal del quiste, la hiperchromaticidad de los núcleos, la disposición en empalizada y la vacuolización citoplasmática basilar es evidente en este corte.

## DISCUSIÓN

El ameloblastoma unicístico con frecuencia es confundido con un quiste dentígero, principalmente cuando se encuentra asociado a un molar incluido. Por tal razón, se requiere del estudio histopatológico para revelar la verdadera naturaleza de la patología, tal como ocurrió en el caso presentado (13, 21). Asimismo, este caso, es congruente con los datos epidemiológicos, pues por lo general el AU comúnmente se encuentra asociado a un tercer molar mandibular impactado, en la segunda década de vida (3, 11, 12, 13).

Este caso demuestra la importancia de realizar un estudio histopatológico, pues solo con este recurso se logra poner nombre a los hallazgos clínicos o radiográficos, realizados por el clínico. El caso presentado evidencia la importancia de implementar la biopsia, pues esta develó una entidad con potencial de morbilidad importante.

Por lo que es importante recalcar que todo tejido proveniente de la cavidad bucal debería ser analizado histológicamente, en aras de evitar potenciales subdiagnósticos, de entidades como las descritas en este artículo, que requieren un seguimiento a largo plazo.

## AGRADECIMIENTO

Se le agradece al Programa de producción científica de la Facultad de Odontología de la Universidad de Costa Rica por el apoyo brindado.

## REFERENCIAS

1. Churchill H. R. Histological Differentiation between Certain Dentigerous Cysts and Ameloblastomata. *Dent Cosmos*. 1934; Nov 76 (11): 1173-1178.
2. Masthan K. M. K., Anitha N., Krupaa J., Manikkam S. Ameloblastoma. *J. Pharm Bioallied Sci*. 2015; 7 (Suppl 1): S167-S170.
3. Barnes L., Eveson J. W., Reichart H. P., Sidransky D. (Eds): *WHO Classification of Tumor. Pathology and Genetics of Head and neck Tumors*. Lyon: IARC Press; 2005.
4. Regezi J., Sciubba J., Jordan R. *Oral Pathology: Clinical Pathologic Correlations*. 6 ed. St Louis Missouri: Elsevier; 2012.
5. Mendenhall W. M., Werning J. W., Fernandes R., Malyapa R. S., Mendenhall N. P. Ameloblastoma. *Am J. Clin Oncol*. 2007 Dec; 30 (6): 645-8.
6. Reichart P. A., Philipsen H. P., Sonner S. Ameloblastoma: biological profile of 3677 cases. *Eur J. Cancer B Oral Oncol*. 1995 Mar; 31B (2): 86-99.
7. McClary A. C., West R. B., McClary A. C., Pollack J. R., Fischbein N. J., Holsinger C. F., Sunwoo J., Colevas Ad, Sirjani D. Ameloblastoma: a clinical review and trends in management. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2016 Jul; 273 (7): 1649-61.
8. Milman T., Ying G. S., Pan W., LiVolsi V. Ameloblastoma: 25 Year Experience at a Single Institution. *Head Neck Pathol*. 2016 Dec; 10 (4): 513-520.

9. Carlson E. R., Marx R. E. The ameloblastoma: primary, curative surgical management. *J. Oral Maxillofac Surg.* 2006 Mar; 64(3):484-94.
10. Robinson L., Martinez M. Unicystic Ameloblastoma A prognostically Distinct Entity. *Cancer.* 1977; 40: 2278-2285.
11. Philipsen H. P., Reichart P. A. Unicystic ameloblastoma. A review of 193 cases from the literature. *Oral Oncol.* 1998 Sep; 34 (5): 317-25.
12. Lawal A. O., Adisa A. O., Olajide M. A. Cystic Ameloblastoma: A clinico-pathologic review. *Ann Ib Postgrad Med.* 2014; 12 (1): 49-53.
13. Arora S. Unicystic Ameloblastoma: A Perception for the Cautious Interpretation of Radiographic and Histological Findings. *J. Coll Physicians Surg Pak.* 2015 Oct; 25 (10): 761-764.
14. Ackermann G. L., Altini M., Shear M. The unicystic ameloblastoma: a clinicopathological study of 57 cases. *Journal of Oral Pathology.* Nov88; 17 (9-10): 541-546.
15. Singh A., Shaikh S., Samadi F. M., Shrivastava S., Verma R. Maxillary unicystic ameloblastoma: A review of the literature. *Natl J. Maxillofac Surg.* 2011; 2 (2): 163-168.
16. Seintou A., Martinelli-Kläy C. P., Lombardi T. Unicystic ameloblastoma in children: systematic review of clinicopathological features and treatment outcomes. *Int J. Oral Maxillofac Surg.* 2014 Apr; 43 (4): 405-412.
17. Chaudhary Z., Sangwan V., Pal U. S., Sharma P. Unicystic ameloblastoma: A diagnostic dilemma. *Natl J. Maxillofac Surg.* 2011; 2 (1): 89-92.
18. Neville B., Damm D., Allen C., Chi A. *Oral and Maxillofacial Pathology.* 4 ed. USA: Elsevier; 2016.
19. Gunawardhana K. S., Jayasooriya P. R., Tilakaratne W. M. Diagnostic dilemma of unicystic ameloblastoma: novel parameters to differentiate unicysticameloblastoma from common odontogenic cysts. *J. Investig Clin Dent.* 2014 Aug; 5 (3): 220-5.
20. Savithri V., Janardhanan M., Rakesh S. Unicystic Ameloblastoma as a Differential Diagnosis for Odontogenic Cysts. *J. Oral Maxillofac. Pathol.* 2014; 5 (1): 466-469.
21. Li T. J., Wu Y. T., Yu S. F., Yu G. Y. Unicystic ameloblastoma: a clinicopathologic study of 33 Chinese patients. *Am J. Surg Pathol.* 2000 Oct; 24 (10): 1385-92.