

CASOS CLÍNICOS

Ameloblastoma mandibular muy agresivo* Aggressive jaw Ameloblastoma. Report of one case

Drs. R. ZAMORANO S.¹, L. ROCHA A.¹, C. NÚÑEZ B.¹, D. ESPÍNOLA MJ.¹,
Y. HAITO CH.¹, M. GONZÁLEZ P.¹

¹Departamento de Cirugía Hospital Barros Luco Trudeau, Santiago, Chile.

RESUMEN

Se presenta una paciente de sexo femenino con diagnóstico de ameloblastoma folicular que se comportó de manera extraordinariamente agresiva, considerando este tipo histológico, con recidiva extensa que requirió cirugía radical y reconstrucción con doble colgajo libre, y que a pesar de obtener márgenes negativos, presenta una nueva y más extensa recidiva, quedando fuera del alcance quirúrgico y falleciendo 11 meses luego de la última cirugía.

PALABRAS CLAVE: **Ameloblastoma, tumores odontogénicos.**

ABSTRACT

We report a female consulting for a lump in the posteroinferior portion of the mouth with a foul smelling discharge. A partial jaw excision is performed and pathology reported a follicular ameloblastoma. A post-operative CAT scan showed a mass in the operated jaw angle. The patient was lost from control and returned three years later with a large mass. A radical excision was performed. There was a tumor relapse and the patient died 11 months after the last surgery.

KEY WORDS: **Ameloblastoma, jaw tumor, odontogenic tumor.**

INTRODUCCIÓN

Los tumores odontogénicos derivan de elementos epiteliales o mesenquimáticos y según su comportamiento pueden ser benignos, localmente agresivos o malignos. El ameloblastoma es una neoplasia de baja frecuencia, localmente agresiva, radiolúcida, uni o multiloculada, ubicada principalmente en mandíbula, de mayor incidencia en hombres, con gran tendencia a la recidiva y posibilidad metastásica ocasional.

Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico de ameloblastoma folicular, extraordi-

nariamente agresivo, operado en el servicio de cirugía de nuestro hospital.

CASO CLÍNICO

Paciente sin antecedentes mórbidos, consulta por cuadro de varios años de evolución caracterizado por aumento de volumen intermitente en la mucosa oral de la región posteroinferior derecha, con escaso exudado de mal olor. Se toma radiografía que muestra quiste dentífero, con cavidad de 6 x 2.5 cms, en relación a una pieza 17 incluida. Se realiza mandibulectomía parcial y extirpación de

*Recibido el 16 de Septiembre de 2007 y aceptado para publicación el 21 de Noviembre de 2007.

Correspondencia: Dr Ricardo Zamorano S.

Hamburgo 745-D. Santiago, Chile

e-mail : semamonva@gmail.com

la pieza 17, cuya biopsia informa ameloblastoma folicular del cuerpo y la rama mandibular derecha.

En control posterior con TC se evidencia un proceso expansivo tumoral del ángulo mandibular operado, con pérdida de la alineación de la rama ascendente y probable fractura quirúrgica (Figura 1).

Se pierde de controles. Vuelve luego de 3 años, con gran aumento de volumen de la hemicara derecha, que limita apertura bucal y presentando un aspecto necrótico en la región vestibular (Figuras 2 y 3).

TAC muestra proceso expansivo tumoral voluminoso sólido quístico, con áreas de necrosis en el espacio masticador, fosa infratemporal, fosa pterigopalatina y espacio parotideo derecho, con extensión intracraneana (Figuras 4 y 5).

Se realiza una biopsia incisional que muestra ameloblastoma de patrón folicular, solicitándose una RNM que confirma compromiso del seno cavernoso. Evaluado en reunión de oncología, se decide realizar una cirugía resectiva amplia. Con equipo multidisciplinario, se realiza hemimandibulectomía parcial derecha más resección en bloque, incluyendo masticadores y parótida hasta base de cráneo, y reconstrucción con doble colgajo libre.

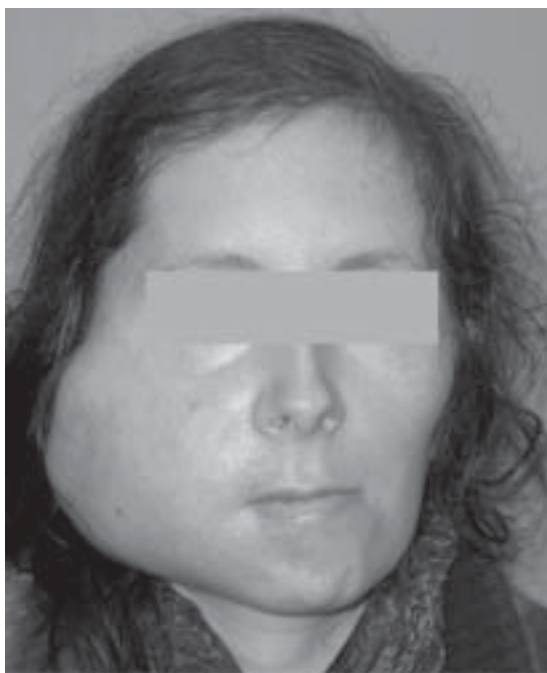
La biopsia definitiva informa un ameloblastoma folicular recidivado, con compromiso del borde quirúrgico correspondiente a la base de cráneo. Bordes externo, vestibular y posterior libres de tumor;



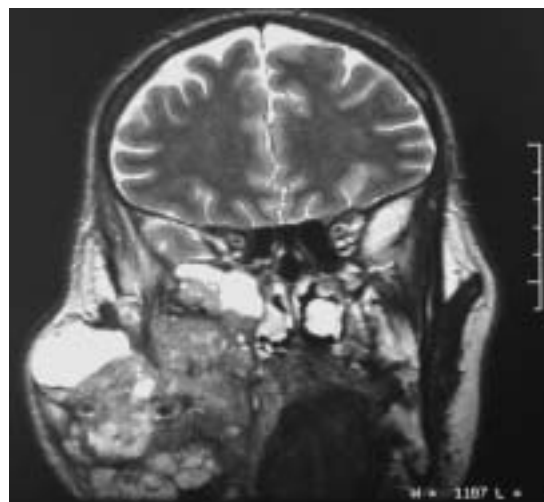
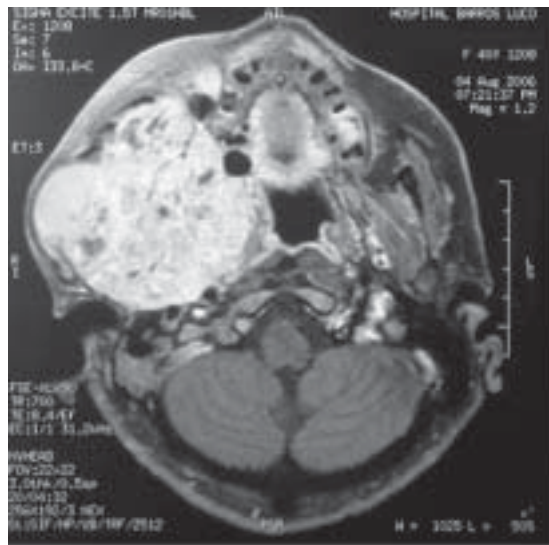
Figura 1. Proceso expansivo tumoral del ángulo mandibular operado, con pérdida de la alineación de la rama ascendente y probable fractura quirúrgica.

sin compromiso de glándulas salivales ni de ganglios linfáticos.

En controles postoperatorios se encuentra en buenas condiciones, sin evidencia de recidiva, hasta que 9 meses luego de la cirugía, consulta por presentar diplopía y hemianopsia. Concomitante a la evaluación inmediata por oftalmología, se solicita TC y RNM urgentes, que muestran una voluminosa lesión neoplásica en los espacios de músculos masticadores que infiltra en forma secundaria músculos pterigoideos medial y lateral, espacios



Figuras 2 y 3. Gran aumento de volumen de hemicara derecha.



Figuras 4 y 5. TAC muestra proceso expansivo tumoral voluminoso sólido quístico con áreas de necrosis en espacio masticador, fosa infratemporal, fosa pterigopalatina y espacio parotideo derecho con extensión intracraneana.

parafaríngeo derecho y retrofaríngeo, paladar blando, peñasco derecho, clivus y piso de silla turca, seno cavernoso derecho, celdillas etmoidales posteriores derechas, piso de órbita ipsilateral con compromiso de grasa extraconal, base de cráneo y región intracraneana en fosa media derecha, con infiltración leptomeníngea y una imagen de sustitución focal intraparenquimatosa temporal (Figuras 6 y 7).

Se presenta nuevamente en reunión de oncología; tras encontrarse fuera de alcance quirúrgico se decide continuar sólo con cuidados paliativos.

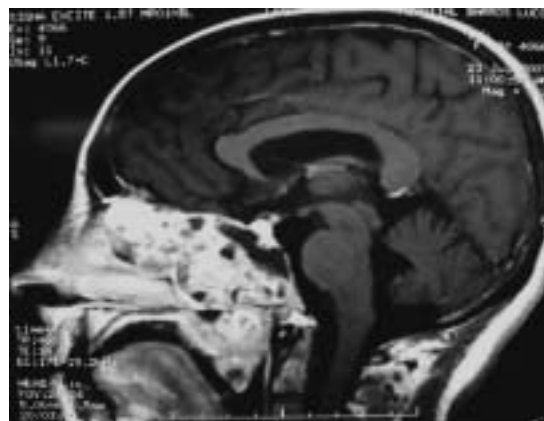
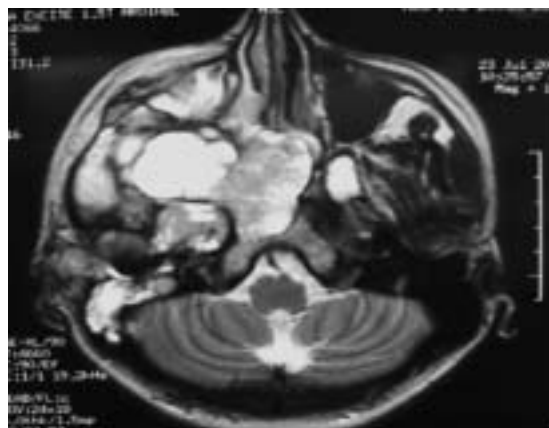
La paciente fallece 11 meses luego de última cirugía.

DISCUSIÓN

Los tumores odontogénicos según su tejido de origen, pueden ser epiteliales, mesenquimáticos o mixtos, con un comportamiento benigno, localmente agresivo o maligno¹.

El ameloblastoma, la neoplasia odontogénica más común, es una neoplasia rara, constituyendo el 1% de los tumores del territorio maxilofacial^{2,3}.

Descrito originalmente por Falkson en 1879, luego por Mallager con el término de adamantinoma, y con el nombre con el que se conoce actualmente acuñado finalmente por Churchill en 1934^{1,2}.



Figuras 6 y 7. TC y RNM que muestran voluminosa lesión neoplásica en espacios de músculos masticadores que infiltra tejidos vecinos.

Es una neoplasia de crecimiento lento, localmente agresiva, capaz de generar deformidad facial, con alta tasa de recurrencia debido a su capacidad de infiltrar hueso trabecular. Principalmente encontrado en la cuarta y quinta década de la vida, el 80% se presentan en mandíbula (70% en rama ascendente, 20% en región premolar y 10% en región anterior) y 20% en maxilar, donde su pronóstico es mucho peor. Con ligera predilección por el sexo masculino, un 10-15% está asociado a un diente no erupcionado, siendo su sintomatología prácticamente nula. No es exclusivo de la raza humana, habiéndose descrito casos en ovejas, monos, perros, gatos y ratas⁴.

Su diagnóstico definitivo se basa en el análisis histopatológico, generalmente tras la extirpación y curetaje simple, siendo además muy importante su característica radiolúcida, lo que clínicamente permite encontrar variantes multiloculares, de mayor frecuencia, con imágenes en pompas de jabón o panal de abejas y variantes uniloculares.

Entre sus variantes clínico-histopatológicas encontramos las formas sólida, uniuísticas, periféricas y desmoplásicas, que incluyen los diferentes tipos histológicos: folicular, plexiforme, acantomatoso, de células granulosas y de células basales⁵.

El ameloblastoma sólido produce extensa deformación; ubicado preferentemente en mandíbula, puede comprometer seno maxilar y piso de fosas nasales con un rango de edad de presentación entre 20 y 40 años, son generalmente multiloculares, con límites radiográficos difusos e infrecuente reabsorción radicular. Su tratamiento va desde la excisión con curetaje óseo hasta la resección marginal o segmentaria⁴⁻⁶.

El ameloblastoma uniuístico se presenta entre los 15 y 20 años, en relación a quistes dentígeros y asociado frecuentemente a una pieza dentaria impactada. La radiología muestra una lesión corticalizada, bien delimitada, con desplazamiento dentario y con un patrón histopatológico que puede ser intraluminal o mural. La terapia de elección va desde la enucleación hasta la resección con bordes de seguridad⁴⁻⁶.

El ameloblastoma periférico está en relación a tejidos blandos, de tamaño variable (0,5-2 cm), lento crecimiento y rango de edad más amplio. Radiológicamente encontramos un hueso subyacente reabsorbido con separación de piezas dentarias. El tratamiento radica en la excisión local que incluya el periostio⁴⁻⁶.

Por último la variedad desmoplásica se presenta en la región anterior y premolar maxilar, es de consistencia dura, generalmente de la tercera y

cuarta década de la vida, con un tamaño promedio de 2 cm, con límites radiográficos difusos, no corticalizados y con un aspecto histológico similar a la metaplasia escamosa, implicando su tratamiento, debido a lo difuso de sus límites y ausencia de cápsula, una conducta agresiva, con necesidad de recurrir generalmente al uso de colgajos libres para reparar el defecto tras la resección^{7,8}.

En nuestro caso presentado se trata de un ameloblastoma folicular, de comportamiento exageradamente inusual, que requirió cirugía muy agresiva, terapéutica que no es la habitual al enfrentar este tipo de tumores odontogénicos en nuestro hospital, necesitando el concurso de un equipo multidisciplinario, constituido por cirujanos de cabeza y cuello, maxilofaciales, neurocirujanos, cirujanos plásticos y alto apoyo anestésico.

En el diagnóstico diferencial de esta patología se deben considerar el tumor odontogénico epitelial calcificante, el mixoma odontogénico, quiste dentígero, queratoquiste, granuloma central de células gigantes, fibroma oscificante, hemangioma central, histiocitosis idiopática, adenocarcinoma y carcinoma de células escamosas⁹.

Dentro de las formas malignas encontramos, el ameloblastoma maligno o metastásico (principalmente a linfonodos regionales y pulmones) y el carcinoma ameloblastoma^{10,11}.

El tratamiento aún es controversial, debido a problemas para determinar incidencia, manejo y grado de recurrencia real y debido a que no todo ameloblastoma tiene el mismo potencial destructivo o de recurrencia^{12,13}.

Los determinantes de su comportamiento biológico son básicamente dos: localización, con peor pronóstico en maxilar debido a que el hueso esponjoso de éste facilita su diseminación, estando ausente el efecto "contenedor" que provee el hueso cortical mandibular; y su patrón arquitectónico, con formas uniuísticas y periféricas mostrando mejor pronóstico que los multiuísticos o sólidos^{9,14}.

En la elección del tratamiento se debe valorar el tipo clínico, localización, tamaño tumoral y edad del paciente, realizando una resección lo más amplia posible, con márgenes de seguridad de ± 2 cms, pudiendo ser más conservadores en los tumores uniloculares^{15,16}.

Con respecto a la radioterapia, hay publicaciones de su utilidad en el tratamiento de ameloblastomas extraóseos, sin embargo el tumor nunca pudo ser controlado por esta terapéutica. No se ha podido provocar la aparición de ameloblastomas en animales y el modelo más cercano es el éupulis acantomatoso, que se da en los perros, el cual se maligniza tras el tratamiento con radioterapia, por lo

cual su uso es inadmisibile en el manejo de este tipo de tumor en humanos¹⁷.

REFERENCIAS

- Jing W, Xuan M, Lin Y, Wu L, Liu L, Zheng X, *et al*. Odontogenic tumours: a retrospective study of 1642 cases in a Chinese population. *Int J Oral Maxillo Fac Surg* 2007; 36: 20-25.
- Guerrisi M, Piloni MJ, Keszler A. Odontogenic tumours in children and adolescents. A 15-year retrospective study in Argentina. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2007; 12: E180-185.
- Ledesma-Montes C, Mosqueda-Taylor A, Carlos-Bregni R, de Leon ER, Palma-Guzman JM, Páez-Valencia C, *et al*. Ameloblastomas: a regional latin-american multicentric study. *Oral Dis* 2007; 13: 303-307.
- Babarinde BA. Categorization of jaw ameloblastoma based on clinical presentation. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2007; 36: 283-288.
- Adebiyi KE, Ugboko VI, Omoniyi-Esan GO, Ndukwe KC, Oginni FO. Clinicopathologic analysis of histologic variants of ameloblastoma in a suburban nigerian population. *Head Face Med* 2006; 2: 42.
- Ogunsalu C, Daisley H, Henry K, Bedayse S, White K, Jagdeo B, *et al*. A new radiologic classification for ameloblastoma based on analysis of 19 cases. *West Indian Med J* 2006; 55: 434-439.
- Donkor P, Bankas D, Boakye G, Ansah S, Acheampong A. The use of free autogenous rib grafts in maxillofacial reconstruction. *Ghana Med J* 2006; 40: 127-131.
- Sivapathasundharam B, Einstein A, Syed RI. Desmoplastic ameloblastoma in Indians: Report of five cases and review of literature. *Indian J Dent Res* 2007; 18: 218-221.
- Auluck A, Shetty S, Desai R, Mupparapu M. Recurrent ameloblastoma of the infratemporal fossa: diagnostic implications. And a review of the literature. *Dentomaxillofac Radiol* 2007; 36: 416-419.
- Ward BB, Edlund S, Sciubba J, Helman JI. Ameloblastic carcinoma isolated to the anterior maxilla: case report with. Review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 2007; 65: 1800-1803.
- Akrish S, Buchner A, Shoshani Y, Vered M, Dayan D. Ameloblastic carcinoma : report of a new case, literature review, and Comparison to ameloblastoma. *J Oral Maxillofac Surg* 2007; 65: 777-783.
- Pinsolle J, Michelet V, Coustal B, Siberchicot F, Michelet FX. Treatment of ameloblastoma of the jaws. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 121: 994-996.
- Hong J, Yun PY, Chung IH, Myoung H, Suh JD, Seo BM, *et al*. Long-term follow up on recurrence of 305 ameloblastoma cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2007; 36: 283-288.
- Zemann W, Feichtinger M, Kowatsch E, Karcher H. Extensive ameloblastoma of the jaws: surgical management and immediate Reconstruction using microvascular flaps. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007; 103: 190-196.
- Sammartino G, Zarrelli C, Urciuolo V, di Lauro F, Santarelli A, Giannone N. Effectiveness of a new decisional algorithm in managing mandibular ameloblastomas: a 10-years experience. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2007; 45: 306-310.
- Chen WL, Li JS, Yang ZH, Wang JG, Zhang B. Recurrent ameloblastoma of the anterior skull base: three cases treated by Radical resections. *J Cranio-maxillofac Surg* 2006; 34: 412-414.
- Mayer MN, Anthony JM. Radiation therapy for oral tumors: canine acanthomatous ameloblastoma. *Can Vet J* 2007; 48: 99-101.