

UNIVERSIDAD INCA GARCILASO DE LA VEGA

FACULTAD DE ESTOMATOLOGÍA

OFICINA DE GRADOS Y TÍTULOS



PROGRAMA DE TITULACIÓN PROFESIONAL

ÁREA DE ESUDIO : CIRUGÍA BUCAL Y MAXILOFACIAL

TÍTULO : MANEJO QUIRÚRGICO DEL AMELOBLASTOMA.
DEFINICIÓN, DIAGNÓSTICO Y TÉCNICA QUIRÚRGICA.

AUTOR : BACHILLER ROSA ALIDA SEVILLANO MONTERROSO

ASESOR : Mg. CD. ELMO PALACIOS ALVA

LIMA 2017

DEDICATORIA

Dedicado a mis padres, Carlos y Piedad, que apostaron todo por mí, sin ellos no sería lo que soy ahora, mis hermanas que siempre me demostraron su apoyo y me alentaron a no rendirme, a mi hijo, que ha sido la gran motivación para siempre salir adelante sin agachar la cabeza y andar a paso firme, y a mis docentes que sin egoísmo me inculcaron el valor e importancia de nuestra carrera.

No los defraudaré.

ÍNDICE

Dedicatoria	II
Índice	III
Índice de figuras	V
Índice de tablas	VI
Resumen	VIII
1. Introducción	1
2. Ameloblastoma	2
3. Origen de la lesión	3
4. Histología	3
4.1 Variantes histológicas	3
4.2 Sub tipos histológicos	8
5. Clasificación	11
6. Incidencia	13
7. Localización	15
8. Signos y síntomas clínicos	18
9. Imagenología	20
9.1 Características Radiográficas	21
9.2 Características Tomográficas	23
9.3 Características de Resonancia magnética	24
10. Técnica quirúrgica	26

10.1 Tratamientos conservadores	29
10.2 Tratamientos radicales	33
11. Diagnóstico diferencial	38
12. Conclusiones	40
13. Referencias Bibliográficas	41

INDICE DE FIGURAS

Figura 1	Ameloblastoma	2
Figura 2	Ameloblastoma folicular	4
Figura 3	Ameloblastoma plexiforme	5
Figura 4	Ameloblastoma acantomatoso	5
Figura 5	Ameloblastoma granular	6
Figura 6	Ameloblastoma de tipo basocelular	6
Figura 7	Ameloblastoma desmoplásico	7
Figura 8	Tumor odontogénico de células claras	7
Figura 9	Ameloblastoma multiquístico	9
Figura 10	Ameloblastoma uniuístico	9
Figura 11	Ameloblastoma periférico	10
Figura 12	Ameloblastoma desmoplásico	10
Figura 13	Ameloblastoma sólido	16
Figura 14	Ameloblastoma uniuístico	16
Figura 15	Ameloblastoma desmoplásico	17
Figura 16	Ameloblastoma periférico	17
Figura 17	Asimetría facial	18
Figura 18	Ameloblastoma grande de mandíbula	19
Figura 19	Radiografía panorámica de ameloblastoma multiquístico	21

Figura 20	Radiografía panorámica de ameloblastoma uniuquístico	22
Figura 21	Radiografía panorámica de ameloblastoma desmoplásico	22
Figura 22	TAC Ameloblastoma sólido	23
Figura 23	Reconstrucción coronal ameloblastoma sólido	24
Figura 24	Ameloblastoma sólido en ponderación T1	24
Figura 25	Ameloblastoma sólido en ponderación T2	25
Figura 26	Ameloblastoma sólido en ponderación T1 con gadolinio	26
Figura 27	Enucleación de ameloblastoma uniuquístico	29
Figura 28	Marsupialización	31
Figura 29	Dispositivo de descompresión	33
Figura 30	Resección en bloque de ameloblastoma multilocular	34
Figura 31	Resección de ameloblastoma mandibular agresivo	35
Figura 32	Pieza quirúrgica (hemimandíbula)	35
Figura 33	Placa de reconstrucción mandibular	36
Figura 34	Aspecto facial final	37

INDICE DE TABLAS

Tabla 1	Clasificación de tumores óseos odontogénicos y maxilofaciales	12
Tabla 2	Prevalencia de ameloblastomas en maxilar y mandíbula	13
Tabla 3	Localización de ameloblastomas en maxilares.	15
Tabla 4	Enucleación, ventajas y desventajas	30

Tabla 5	Marsupialización, ventajas y desventajas	31
Tabla 6	Descompresión; ventajas y desventajas	33
Tabla 7	Cuadro comparativo de diagnóstico diferencial	39

RESUMEN

El ameloblastoma es definido por la OMS como una neoplasia polimórfica, altamente invasiva, antes llamado “Adamantinoma”, acuñado por Malassez, pero luego Churchill lo modificó como “Ameloblastoma”.

Vickers y Gorlin, describieron los criterios anatomopatológicos como la presencia de células columnares basales, con núcleo hipercromático en empalizada, con polarización, membrana basal hialina y vacuolización. Los patrones más frecuentes son el Folicular y el Plexiforme, pero también se encuentra el patrón acantomatoso, de células granulares, de células basales, desmoplásico y de células claras. La OMS incluye dentro de los tumores benignos de epitelio odontogénico a los cinco subtipos histológicos del ameloblastoma: Sólido, poliquistico, Monoquistico, Periférico, Desmoplásico.

En el año 2005, se dio la última clasificación histológica de los tumores odontogénicos por la OMS y la clasificación del ameloblastoma, según Gardner DG y col.; la cual habla de cuatro tipos de ameloblastoma: tipo sólido/multiquístico, tipo extraóseo/periférico, tipo desmoplásico y tipo uniquístico.

Presenta una incidencia anual de 0,5 casos por millones de personas, y aproximadamente el 80% de todos los ameloblastomas se encuentran en la mandíbula. Clínicamente las lesiones son de crecimiento lento, asintomático y con expansión o perforación de la cortical ósea e infiltración para los tejidos blandos.

Los exámenes de imagen permiten establecer la diferenciación entre los tipos de ameloblastoma de forma adecuada, si bien las radiografías convencionales son útiles para su identificación, las técnicas de tomografía computarizada y la imagen por resonancia magnética permiten una mejor definición del componente interno de la lesión y proporcionan información sobre la relación del tumor con estructuras anatómicas vecinas.

Como tratamiento generalmente se recomienda realizar enucleación y curetaje en los tumores uniloculares, adoptar conductas más agresivas con los multiloculares y en ambos casos realizar

controles clínicos y radiográficos periódicos. También se toma en cuenta la radioterapia como una opción, al no ser posible el tratamiento quirúrgico.

No es fácil optar entre una actitud terapéutica de tipo conservador o radical, ya que debemos indicar al paciente que ante la realización de una técnica conservadora cabe la posibilidad de presentarse episodios de recidiva y que nos podríamos enfrentar a la necesidad de cambiar el tratamiento por uno más agresivo, pero la opción debe siempre dirigirse principalmente a su salud, no solamente a corto y medio plazo, sino que también a largo plazo y siempre es necesaria la colaboración entre especialidades, ya sean médicas u estomatológicas como los patólogos, cirujanos orales y maxilofaciales y rehabilitadores para proveer el mejor tratamiento personalizado de cada caso.

Palabras clave

Adamantinoma, Ameloblastoma, Tomografía Computarizada, Resonancia Magnética, Uniloculares, Multiloculares.

Abstract

Ameloblastoma is defined by WHO as a highly invasive polymorphic neoplasm, formerly called "Adamantinoma", coined by Malassez, but then Churchill modified it as "Ameloblastoma."

Vickers and Gorlin, described the anatomopathological criteria as the presence of basal columnar cells, with hyperchromatic core in palisade, with polarization, hyaline basement membrane and vacuolization. The most frequent patterns are the Follicular and Plexiform, but also the acanthomatous pattern, granular cells, basal cells, desmoplastic and clear cells. The WHO includes benign tumors of odontogenic epithelium to the five histological subtypes of ameloblastoma: Solid, Polycystic, Monocystic, Peripheral, Desmoplastic.

In 2005, the last histological classification of odontogenic tumors by WHO and classification of ameloblastoma was given, according to Gardner DG et al.; which speaks of four types of ameloblastoma: solid / multicystic type, extraosseous / peripheral type, desmoplastic type and unicystic type.

It has an annual incidence of 0.5 cases per million people, and approximately 80% of all ameloblastomas are found in the mandible. Clinically the lesions are slow growing, asymptomatic and with expansion or perforation of the cortical bone and infiltration for the soft tissues.

Imaging tests allow differentiation between ameloblastoma types adequately, although conventional radiographs are useful for identification, computed tomography techniques and magnetic resonance imaging allow better definition of the internal component of the lesion and provide information on the relationship of the tumor to neighboring anatomical structures.

As a treatment, it is generally recommended to perform enucleation and curettage in unilocular tumors, adopt more aggressive behaviors with multilocular ones, and in both cases perform periodic clinical and radiographic controls. Radiation therapy is also considered as an option, since surgical treatment is not possible.

It is not easy to choose between a therapeutic attitude of conservative or radical type, since we must indicate to the patient that before the realization of a conservative technique it is possible to present episodes of relapse and that we could face the need to change the treatment for one more aggressive, but the option should always be directed mainly to their health, not only in the short and medium term, but also in the long term and always necessary collaboration between medical or stomatological specialties such as pathologists, oral and maxillofacial surgeons and rehabilitators to provide the best personalized treatment of each case.

Keywords

Adamantinoma, Ameloblastoma, Computed Tomography, Magnetic Resonance, Unilocular, Multilocular.

1. INTRODUCCION

El 9% de todas las tumefacciones de la cavidad oral son tumores odontogénicos y dentro de este grupo, el ameloblastoma representa el 1 % de las lesiones. Se define como una neoplasia benigna, poco frecuente y de origen epitelial odontogénico, la OMS lo describe como una neoplasia polimórfica, invasiva localmente. Se diagnostican sobre todo entre la cuarta y quinta década de vida, salvo la variedad uniuquística que se diagnostica entre los 20 y 30 años. No se han encontrado diferencias significativas en razón de sexo y raza, aunque algunos autores lo relacionan más al masculino y han sugerido un aumento en la incidencia de ameloblastomas en el Este de África.

Se localiza con mayor frecuencia en la mandíbula, en el ángulo y la rama mandibular, junto al área de las terceras molares inferiores, que representan al área mayormente afectada. Debemos señalar que el ameloblastoma tiene una forma de presentación central y otra denominada periférica.

En el presente trabajo, se hará mención de todos los aspectos referentes al ameloblastoma, tales como: clasificación más reciente dada por la OMS, características clínicas y características radiográficas, la histopatología y el tratamiento para así poder tener una base teórica al momento de diagnosticar y saber qué tipo de tratamiento se debe dar en base a las características adecuadas para cada paciente.

Desarrollo del tema:

2. AMELOBLASTOMA

El ameloblastoma es una neoplasia benigna, poco frecuente, de origen epitelial odontogénico, agresivo localmente, con alta tendencia recidiva si no es removido adecuadamente, pudiendo producir asimetría facial, movilidad dentaria, desplazamiento y rizólisis (1, 2, 5).

La Organización Mundial de la Salud lo define como una neoplasia polimórfica localmente invasiva comúnmente con un patrón folicular o plexiforme, en un estroma fibroso (3).

Algunos autores afirman que se producen únicamente en los huesos de la mandíbula, mientras que la OMS de 1992 afirma que es un tumor odontogénico benigno de epitelio odontogénico sin ectomesénquima odontogénico (2,3)



Figura 1.- Ameloblastoma. Especímenes gruesos que muestran un tumor parcialmente sólido y parcialmente quístico (6).

El ameloblastoma se deriva de la palabra inglesa "amel" que significa el esmalte y la palabra griega "blastos" que significa el germen; Fue descrito por Cusack en 1826, pero descrito histológicamente completo por Falkson en 1879; Brocca realizó el primer reporte en la literatura de la neoplasia en 1868 (3, 4, 22).

Baden en 1965 realizó la revisión de la terminología del ameloblastoma; primero se llamó "Adamantinoma", término acuñado por Malassez en 1885, el cual implicaba que el tumor tenía formación de tejido duro lo cual no se cumplía en todos los casos, pero fue modificado por Churchill en 1934 como "Ameloblastoma" quien considera este nombre, ya que imita a las células del órgano que forman el esmalte (3, 4, 22, 28).

La sinonimia para designar este tumor ha sido múltiple; por ejemplo, se han empleado términos tales como: basiloma, adamantinoma, adamantinoblastoma, odontoma epitelial, cistoadenoma adamantinum, adamantinum epitelial y carcinoma de restos del germen (3).

3. ORIGEN DE LA LESIÓN

Hoy en día, hay muchos autores que consideran que el ameloblastoma tiene un origen variado. Aunque se desconoce el estímulo desencadenante, es concebible que provenga de: restos celulares del órgano del esmalte, epitelio de quistes odontogénicos, en particular dentígero y odontoma; trastornos del órgano del esmalte en desarrollo; células basales del epitelio superficial de maxilares o epitelio heterotrópico de otras partes del organismo, especialmente de la glándula pituitaria, de los remanentes de la lámina dental, o, posiblemente, de las células basales del epitelio de la mucosa oral. Varios elementos han sido sugeridos como precursores de la lesión: diente incluido, quiste odontogénico, extracción dentaria, traumatismo externo o virus papiloma humano (3).

4. HISTOLOGÍA

4.1 Variantes Histológicas

Vickers y Gorlin, describieron los criterios anatomopatológicos para el diagnóstico histológico de ameloblastoma como la presencia de células columnares basales, con núcleo hipercromático en empalizada, con polarización, membrana basal hialina y vacuolización. Los patrones más frecuentes encontrados son el Folicular y el Plexiforme (10):

- ✓ Ameloblastoma Folicular: Islas de epitelio odontogénico con células columnares en su periferia ordenadas en empalizada y con polarización inversa. En el centro se halla una masa de células estrelladas recordando el retículo estrellado del órgano del esmalte.

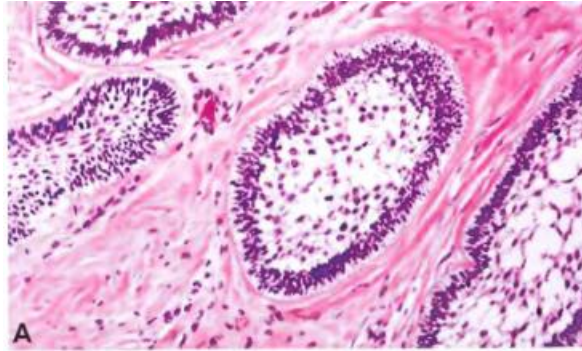


Figura 2.- El tipo folicular consiste en islas de epitelio odontogénico con células periféricas columnares; Los núcleos son hipercromáticos y muestran un patrón de empalizada y polaridad inversa. Las células internas se asemejan al retículo estrellado y pueden sufrir cambios quísticos; El tejido conectivo está moderadamente a altamente colagenizado (6).

- ✓ Ameloblastoma Plexiforme: El epitelio prolifera formando una red de cordones celulares de continuidad. Hay áreas sin polarización inversa y menor componente celular similar al retículo estrellado, por lo general menos numerosas que en los ameloblastomas del tipo folicular. A veces se forman quistes, pero estos suelen deberse más a una degeneración del estroma que a una verdadera transformación quística en el interior del epitelio (10, 16).

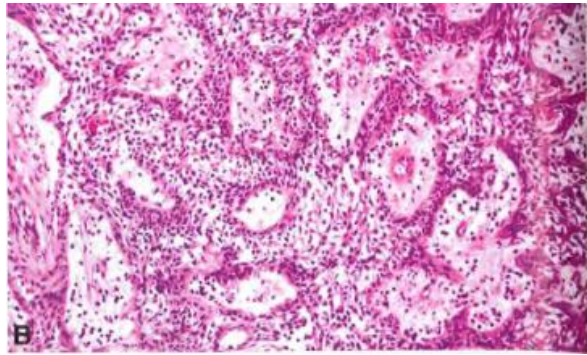


Figura 3.- El tipo plexiforme consiste en hilos y cordones que forman anastomosis; Las células periféricas son menos pronunciadas que en el tipo foliular; El tejido conectivo está suelto ya que a menudo sufre cambios quísticos (6).

- ✓ Ameloblastoma acantomatoso: Se produce una metaplasia escamosa con producción de queratina incluso en forma de perlas.

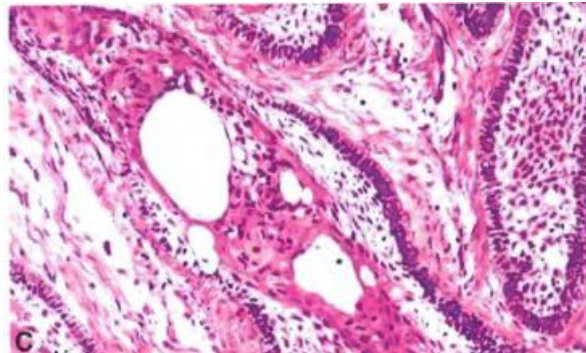


Figura 4.- El tipo acantomatoso presenta metaplasia escamosa en el retículo estrellado como las áreas centrales (6).

- ✓ Ameloblastoma de células granulares: Las células de la masa central aparecen cargadas de gránulos eosinofílicos que corresponden a abundantes lisosomas.

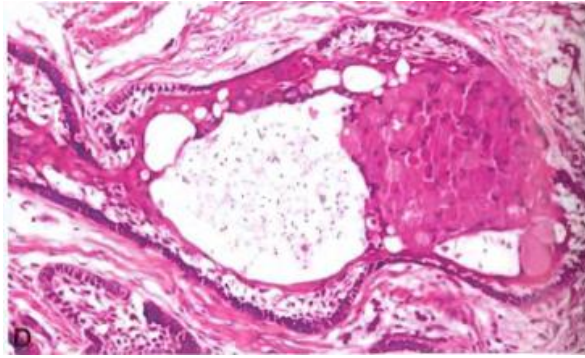


Figura 5.- El tipo granular muestra un cambio granular en el retículo estrellado como áreas centrales (6).

- ✓ Ameloblastoma de células basales: Algunos de los tumores que se originan en el interior del maxilar o en el epitelio superficial de las zonas de implantación de los dientes tienen una estructura muy similar a la del carcinoma basocelular de la piel (16). Apenas se observan células estrelladas, encontrándose células basaloideas cuboidales agrupadas en islas (10).

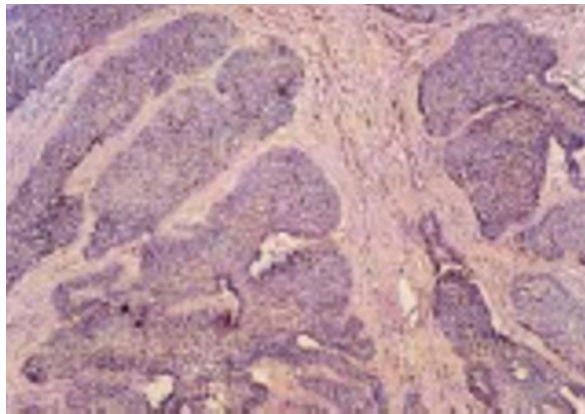


Figura 6.- El corte histológico que se muestra, evidencia que la estructura del tejido tumoral recuerda al carcinoma basocelular de la piel. Diagnóstico: ameloblastoma de tipo basocelular (23).

- ✓ Ameloblastoma desmoplásico: Abundante estroma altamente colagenizado que separa las islas epiteliales.

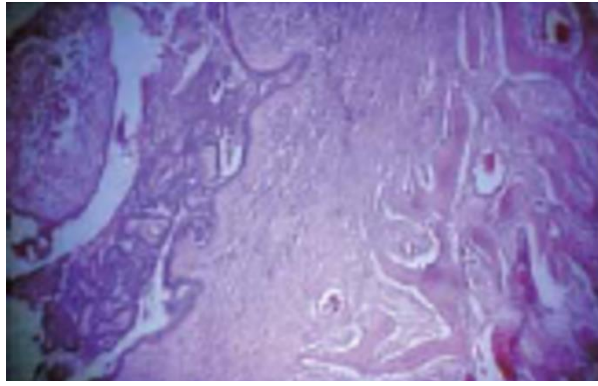


Figura 7.- La microfotografía corresponde a un ameloblastoma desmoplásico (23).

- ✓ Ameloblastoma de células claras: Presencia de células claras dentro de los rasgos típicos de ameloblastos. Las células claras son ricas en glucógeno. Carzoglio y Cols. mencionan un tipo de ameloblastoma periférico de células claras cargado de glucógeno con una disposición de los núcleos alejados de la membrana basal. Se debe ser cuidadoso al diagnosticar un ameloblastoma de células claras recordando que existe un tumor específico de tipo odontogénico de células claras.

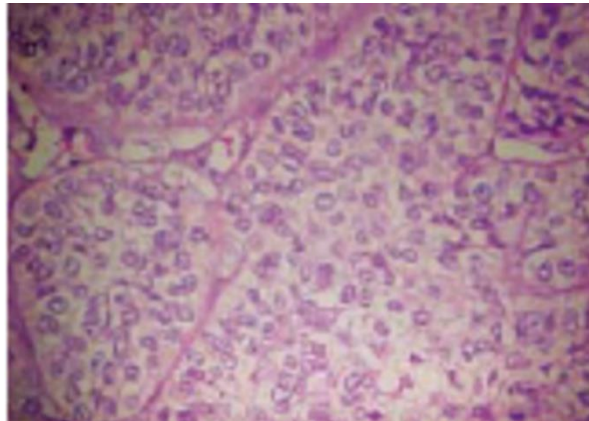


Figura 8.- La microfotografía precisa las características histopatológicas del tumor odontogénico de células claras. Las células con su citoplasma eosinófilo y claro forman nidos separados por un escaso estroma hialinizado (23).

4.2 Sub tipos histológicos

Entre el año 1975 y principios de los '80, el concepto de ameloblastoma se desarrolla en tres formas clínicas e histológicas diferentes, las cuales, la OMS, en 1992, las incluye dentro de los tumores benignos de epitelio odontogénico maduro, con estroma fibroso sin ectomesénquima odontogénico (4, 8):

- ✓ Sólido, convencional o poliquístico
- ✓ Monoquístico
- ✓ Periférico.

Pero en 2005 se añadieron 2 nuevas variantes en la clasificación de la OMS: el patrón desmoplásico se divide de la variante del Ameloblastoma Sólido y forma el ameloblastoma desmoplásico. Además, las lesiones que contienen áreas con patrón desmoplásico y otras con patrón sólido, son llamadas lesiones híbridas o mixtas (4)

Paralelamente, debemos distinguir los ameloblastomas metastatizantes definidos como un ameloblastoma que, a pesar de su apariencia histológica benigna, metastatiza a nivel ganglionar regional y a distancia (por orden de frecuencia): pulmón, pleura, vértebras, huesos craneales, diafragma, hígado y parótida, bazo y riñones (8).

Las características histopatológicas:

- a. Ameloblastoma sólido: consisten en islas o hilos de epitelio odontogénico dentro de un estroma fibroso. Típicamente, las células basales de estas islas son columnares, hipercromáticas y alineadas de una manera empalizada. Las células centrales pueden estar dispuestas libremente, pareciéndose al retículo estrellado (9).

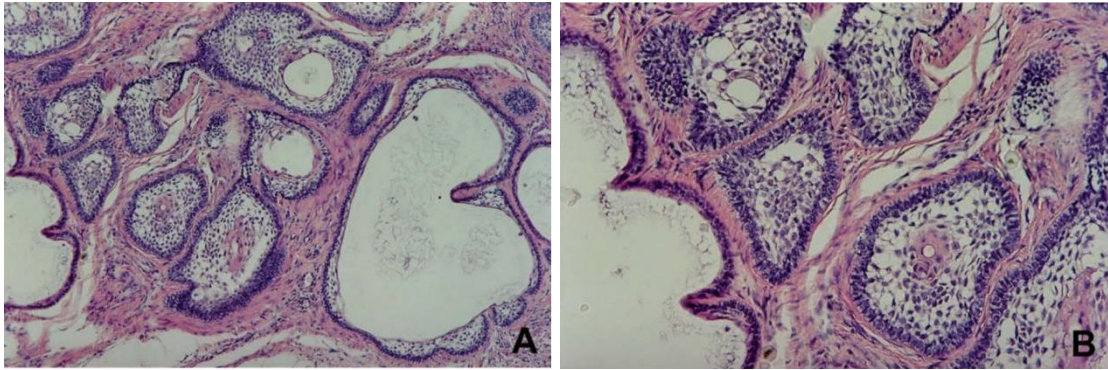


Figura 9.- Ameloblastoma multiquístico. Los cortes histológicos coloreados con hematoxilina-eosina muestran neoplasia caracterizada por la proliferación de islas de epitelio odontogénico y algunas con degeneración quística, permeada por un estroma de tejido conjuntivo fibroso denso (24).

- b. Ameloblastoma unikuístico: consiste en una lesión quística revestida por epitelio ameloblastomatoso (9).

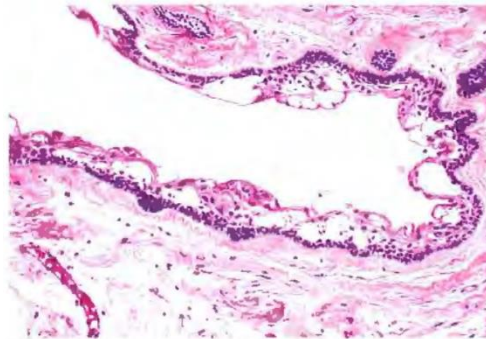


Figura 10.- Ameloblastoma unikuístico. Cavity quística revestida por epitelio ameloblastomatoso. (6)

- c. Ameloblastoma periférico: se compone de epitelio odontogénico con los mismos tipos de células histomorfológicas y los patrones que se observa en el ameloblastoma sólido, pero el tumor es en la localización periférica (9).

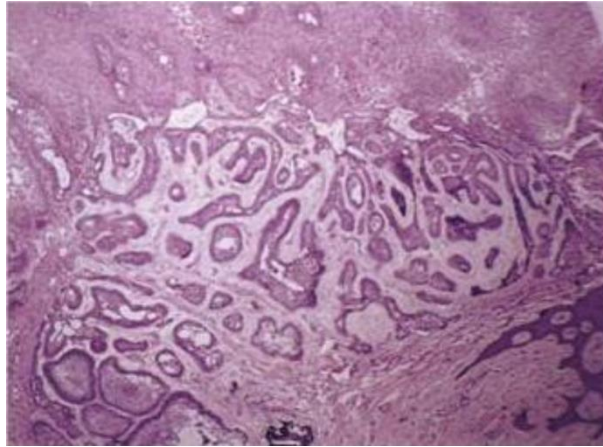


Figura 11.- Ameloblastoma periférico. Aspecto microscópico que presenta islotes de ameloblastoma folicular en estrecha proximidad al epitelio superficial (10).

- d. Ameloblastoma desmoplásico: se observa un denso estroma muy colagenizado que comprime pequeños islotes o nidos celulares de epitelio odontogénico que pueden también presentar forma de cordón o de hebra. El epitelio no muestra diferenciación ameloblástica completa como en el Ameloblastoma sólido. La proliferación fibroblástica y el abundante depósito de colágeno en el estroma confieren el carácter específico (12).

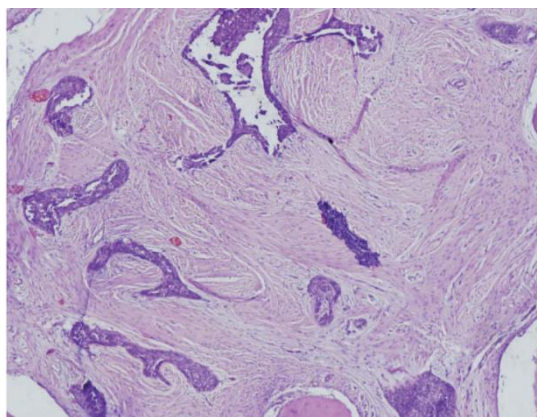


Figura 12.- Ameloblastoma desmoplásico. Corte histológico que muestra nidos celulares dispuestos de manera salpicada sobre abundante estroma colagenizado (12)

5. CLASIFICACIÓN

En el año 2005, se dio la última clasificación histológica de los tumores odontogénicos por la OMS y la clasificación del ameloblastoma, según Gardner DG y col.; ésta última y más actual clasificación, habla de cuatro tipos de ameloblastoma (7, 10):

- ✓ Ameloblastoma tipo sólido/multiquístico
- ✓ Ameloblastoma tipo extraóseo/periférico
- ✓ Ameloblastoma tipo desmoplásico
- ✓ Ameloblastoma tipo uniuístico

La homología maligna del ameloblastoma: el carcinoma ameloblástico, se clasificó en la categoría de tumores odontogénicos, dividiéndolos en carcinoma ameloblástico primario y secundario, siendo ésta una transformación maligna del ameloblastoma benigno preexistente (9).

Odontogenic carcinomas		Malignant maxillofacial bone and cartilage tumours	
Ameloblastic carcinoma	9270/3	Chondrosarcoma	9220/3
Primary intraosseous carcinoma, NOS	9270/3	Chondrosarcoma, grade 1	9222/1
Sclerosing odontogenic carcinoma	9270/3	Chondrosarcoma, grade 2/3	9220/3
Clear cell odontogenic carcinoma	9341/3*	Mesenchymal chondrosarcoma	9240/3
Ghost cell odontogenic carcinoma	9302/3*	Osteosarcoma, NOS	9180/3
		Low-grade central osteosarcoma	9187/3
Odontogenic carcinosarcoma	8980/3	Chondroblastic osteosarcoma	9181/3
		Parosteal osteosarcoma	9192/3
Odontogenic sarcomas	9330/3	Periosteal osteosarcoma	9193/3
Benign epithelial odontogenic tumours		Benign maxillofacial bone and cartilage tumours	
Ameloblastoma	9310/0	Chondroma	9220/0
Ameloblastoma, unicystic type	9310/0	Osteoma	9180/0
Ameloblastoma, extraosseous/peripheral type	9310/0	Melanotic neuroectodermal tumour of infancy	9363/0
Metastasizing ameloblastoma	9310/3	Chondroblastoma	9230/1
Squamous odontogenic tumour	9312/0	Chondromyxoid fibroma	9241/0
Calcifying epithelial odontogenic tumour	9340/0	Osteoid osteoma	9191/0
Adenomatoid odontogenic tumour	9300/0	Osteoblastoma	9200/0
		Desmoplastic fibroma	8823/1
Benign mixed epithelial and mesenchymal odontogenic tumours		Fibro-osseous and osteochondromatous lesions	
Ameloblastic fibroma	9330/0	Ossifying fibroma	9262/0
Primordial odontogenic tumour		Familial gigantiform cementoma	
Odontoma	9280/0	Fibrous dysplasia	
Odontoma, compound type	9281/0	Cemento-osseous dysplasia	
Odontoma, complex type	9282/0	Osteochondroma	9210/0
Dentinogenic ghost cell tumour	9302/0		
Benign mesenchymal odontogenic tumours		Giant cell lesions and bone cysts	
Odontogenic fibroma	9321/0	Central giant cell granuloma	
Odontogenic myxoma/myxofibroma	9320/0	Peripheral giant cell granuloma	
Cementoblastoma	9273/0	Cherubism	
Cemento-ossifying fibroma	9274/0	Aneurysmal bone cyst	9260/0
		Simple bone cyst	
Odontogenic cysts of inflammatory origin		Haematolymphoid tumours	
Radicular cyst		Solitary plasmacytoma of bone	9731/3
Inflammatory collateral cysts			
Odontogenic and non-odontogenic developmental cysts		The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) (776A). Behaviour is coded /0 for benign tumours; /1 for unspecified, borderline, or uncertain behaviour; /2 for carcinoma in situ and grade III intraepithelial neoplasia; and /3 for malignant tumours. The classification is modified from the previous WHO classification, taking into account changes in our understanding of these lesions. *These new codes were approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O.	
Dentigerous cyst			
Odontogenic keratocyst			
Lateral periodontal cyst and botryoid odontogenic cyst			
Gingival cyst			
Glandular odontogenic cyst			
Calcifying odontogenic cyst	9301/0		
Orthokeratinized odontogenic cyst			
Nasopalatine duct cyst			

Tabla 1.- Clasificación de tumores óseos odontogénicos y maxilofaciales (6)

6. INCIDENCIA

El 9% de todas las tumefacciones de la cavidad oral son tumores odontogénicos y dentro de este grupo, el ameloblastoma representa el 1 % de las lesiones (11).

De acuerdo con Larsson y Almeren, su incidencia es de 0,6 casos por millón, mientras que Shear y Singh encontraron una incidencia de 0,31 casos por millón en la población blanca de Witwatersrand en Sudáfrica (4).

Aunque es poco frecuente, actualmente cuenta con una estimación anual de incidencia de sólo alrededor de 0,5 casos por millones de personas, haciendo al ameloblastoma el tumor odontogénico más común, excluyendo a los odontomas.

Se localizan en el maxilar superior en un 20% de los casos, donde su pronóstico es mucho peor y afecta más frecuentemente la zona canina, con tendencia a extenderse hacia el seno maxilar, la órbita y la base del cráneo. Puede provocar obstrucción nasal, epistaxis, trismo y compromiso del seno maxilar (3, 11).

En la mandíbula (80% de los ameloblastomas) el 70% se da en zona molar o rama ascendente, el 20% en región premolar y un 10% en la región anterior. De entre un 10 a un 15% de los tumores se asocian a un diente no erupcionado (3, 11).

Location of ameloblastoma	Prevalence of mutations			
	<i>BRAF</i>	<i>RAS family</i>	<i>FGFR2</i>	<i>SMO</i>
Maxilla	20%	40%	15%	55%
Mandible	72%	5%	5%	5%

Tabla 2.- Prevalencia de los ameloblastomas en maxilar y mandíbula (6).

Se diagnostican sobre todo entre la cuarta y quinta década de vida, pacientes con rango de edad entre 8 a 92 años, salvo la variedad uniuquística que se diagnostica entre los 20 y 30 años, es raro en niños y ancianos, aunque se han reportado algunos casos en la literatura, no se han

encontrado diferencias significativas en razón de sexo y raza, aunque algunos autores lo relacionan más al masculino y han sugerido un aumento en la incidencia de ameloblastomas en el Este de África (6, 3, 11).

No es exclusivo de la raza humana, habiéndose descrito casos en ovejas, monos, perros, gatos y ratas (3).

- ✓ Ameloblastoma sólido o multiquístico presenta una mayor prevalencia entre la tercera y séptima década de vida y raramente es observado en la segunda década de vida.
- ✓ Ameloblastoma Uniquístico representa el 5 - 22% de todos los ameloblastomas. Aproximadamente el 50% de los casos se diagnostican en la segunda década de vida, con un rango de edad de 1-79 años. La edad media del paciente es de 16 años para los casos asociados con un diente impactado y de 35 años en ausencia de impactación. Hay una ligera preponderancia masculina en general, pero el Ameloblastoma unquístico no asociado con un diente impactado muestra una menor predilección femenina. En una revisión de 193 casos, Philipsen y Reichart encuentran una edad media de aparición de 26 años, y rara vez estas lesiones se presentan en la cuarta década. La presencia de un molar incluido intralesional permite diferenciar 2 variantes de este tipo de ameloblastoma: dentífero y no dentífero (6, 19).
- ✓ Ameloblastoma periférico, tipo extraóseo representa el 1-10% de todos los ameloblastomas. La edad media del paciente es de 50 a 54 años, con un rango de 9-92 años. Aproximadamente dos terceras partes de todos los casos ocurren en la quinta a séptima décadas de vida. La proporción entre hombres y mujeres es de 1,4: 1 (6)
- ✓ Ameloblastoma desmoplásico: su incidencia oscila entre el 4 y el 14% de todos los ameloblastomas. La edad de afectación suele ser en la cuarta década de la vida, Se presenta casi en la misma proporción en hombres y mujeres, tanto en mandíbula como en maxilar (12).

- ✓ Ameloblastoma metastásico tiene como incidencia anual global en EEUU de ameloblastoma maligno (es decir, el carcinoma ameloblástico y el ameloblastoma metastatizante más raro) es de 1,79 casos por 10 millones de habitantes, aumentando con la edad del paciente (6).

7. LOCALIZACIÓN

En cuanto a la localización de los ameloblastomas, en un estudio de Hong et al se muestra que de un total de **239** casos, el 88% de éstos eran mandibulares, y la localización prevalente era la región de la rama mandibular (19).

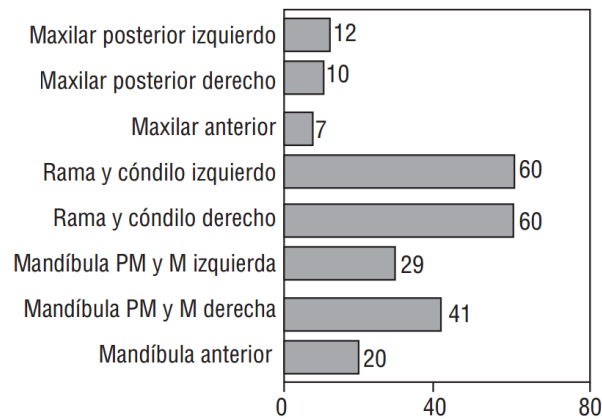


Tabla 3.- Localización de ameloblastomas en los maxilares (n = 239) (19).

Aproximadamente el 80% de todos los ameloblastomas se encuentran en la mandíbula; Ocurren con mayor frecuencia en la región posterior, seguida por la mandíbula anterior, maxilar posterior y maxilar anterior (6).

- ✓ Ameloblastoma Sólido o multiquístico: El más frecuente. Se origina centralmente pero suele crecer en todas las direcciones invadiendo el tejido local y destruyendo el hueso. Las lesiones son no encapsuladas y presentan un porcentaje de recidiva de hasta en un 90 % si son tratados con curetaje (20).



Figura 13.- Paciente femenina de 37 años de edad, con voluminoso ameloblastoma convencional (sólido) de la parte anterior de la mandíbula. La piel, al igual que la mucosa, están intactas y normocoloreadas. Este crecimiento, de larga evolución, no ocasionaba síntomas subjetivos (23).

- ✓ Ameloblastoma Uniquístico: Respecto a la localización, presenta una clara predilección por la mandíbula, con una prevalencia de un 95%, y dentro de ella, la región del tercer molar y rama mandibular, la zona más frecuente, con un 86% de los casos. Los Ameloblastomas uniuísticos se localizan con mayor frecuencia en el tercer molar inferior y en el ramo ascendente, seguidos por el cuerpo y la sínfisis. La mayoría de los casos maxilares ocurren en las áreas posteriores. También pueden encontrarse en ubicaciones interradicular o periapical y áreas edéntulas. Representa el 10% de los tumores maxilares y mandibulares, afectando por igual a hombres y mujeres, siendo la edad media de presentación a los 35 años (6, 19).



Figura 14.- Ameloblastoma uniuístico. Especie gruesa que muestra las características de la cavidad quística. Las proliferaciones intraluminales ocupan gran parte de la luz (6).

- ✓ Ameloblastoma Desmoplásico: Tiene una predilección por el sector Anterior de las mandíbulas, especialmente la maxila. El ameloblastomas del tracto nasosinusal es raro. Esta variedad generalmente se desarrolla en la zona anterior o premolar del maxilar y la mandíbula, sin preferencia por uno en concreto. Otros autores, en cambio, destacan su predilección por el maxilar comparado con los otros ameloblastomas. Estos tienen peor pronóstico, ya que presentan un mayor índice de recidivas posquirúrgicas y un mayor porcentaje de malignización. Se presenta fundamentalmente en la cuarta y quinta década de vida sin predilección por género (6, 20).



Figura 15.- Ameloblastoma desmoplásico. Abombamiento en región vestibular del maxilar superior (12).

- ✓ Ameloblastoma Periférico: La localización más común son los tejidos blandos en el área retro molar mandibular, seguida por la tuberosidad maxilar. La mayoría de los tumores se encuentran en el aspecto lingual de la mandíbula. Se observan como un aumento de volumen localizado de la encía. Es la menos frecuente de las formas clínicas. Raramente afecta el hueso adyacente y presenta muy buena evolución posterior al tratamiento quirúrgico (6, 20).

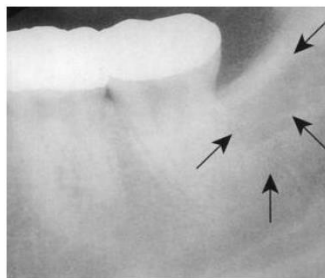


Figura 16.- Ameloblastoma periférico. Radiografía de una lesión del triángulo retro molar, que muestra aplanamiento del hueso cortical (10).

- ✓ Ameloblastoma Metastatizante: El primer sitio más frecuente es la mandíbula que el maxilar, y la lesión primaria suele ser un tipo sólido y multiquística. Los depósitos metastásicos son más frecuentes en el pulmón (en el 70 – 75 % de los casos), seguidos por los ganglios linfáticos (28%) y los huesos (12%); Otras localizaciones menos frecuentes como hígado, cráneo, cerebro, riñón e intestino delgado también han sido comunicadas, pero con mucho menor incidencia (1, 6).

8. SIGNOS Y SÍNTOMAS CLÍNICOS

Los signos y síntomas clínicos varían de un paciente a otro. Según Hollows el síntoma más común es la tumefacción (75 %) y en segundo lugar el dolor (33 %). Generalmente cuando se diagnostica presenta dimensiones mayores de 3 cm de diámetro, motivadas por su curso silente (20).



Figura 17.- Asimetría facial (24).

Clínicamente las lesiones son de crecimiento lento, asintomático y con expansión de la cortical ósea o perforación de la cortical e infiltración para los tejidos blandos (13).

La sintomatología del ameloblastoma que se desarrolla en los huesos maxilares es prácticamente nula, limitada a la provocación de una tumefacción en la mayoría de los casos, pero manteniendo un carácter infiltrante en el sentido de malignidad local. En el maxilar, los síntomas más frecuentes son la aparición de una tumefacción

intrabucal y la expansión alveolar no dolorosa. También puede aparecer obstrucción nasal, epistaxis, trismo y compromiso del seno maxilar. (20).

En la mandíbula frecuentemente se manifiesta en forma de movilidad dentaria. En el interior de la cavidad bucal se puede observar una masa de tamaño variable con tendencia a la infiltración. Es infrecuente la deformidad facial hasta estadios muy avanzados, donde la tumoración erosiona el hueso. En estadios avanzados puede producirse la ulceración de la mucosa de recubrimiento o la infección. Lesiones de grandes dimensiones pueden producir alteración de la función masticatoria y fonética (20).

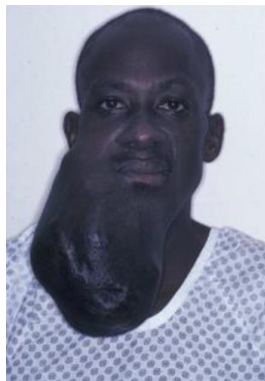


Figura 18.- Ameloblastoma grande de mandíbula, producido durante un periodo de tiempo de 20 años, provocando así una deformación importante en éste paciente (10).

Datos clínicos como dolor, parestesias, parálisis, coloración de la lesión, sangrado de la misma, tiempo de crecimiento y grado de destrucción o invasión a estructuras anatómicas adyacentes, movilidad o fijación de la lesión, consistencia, contenido y tamaño del tumor son todos datos diagnósticos de importancia (14).

- ✓ Ameloblastoma sólido: Tiende a desplazar corticales, adelgazando el hueso, signo de “crujido de cáscara de huevo” (10).
- ✓ Ameloblastoma uniuquistico: El tumor crece de un modo lento y silente, sin originar signos ni síntomas en sus estadios más tempranos. En estados de evolución avanzados, puede provocar migración, desviación y movilidad de piezas dentarias, así como también

reabsorción radicular y parestesia. Puede expandir corticales, aunque habitualmente las erosiona invadiendo el tejido blando (19).

- ✓ Ameloblastoma periférico: Clínicamente se aprecia como nódulos sésiles firmes, cuyos tamaños oscilan entre 0.5 a 2 cm. de diámetro (10).
- ✓ Ameloblastoma desmoplásico: Presenta características similares al ameloblastoma sólido en edad y género, su localización es igual en maxila y mandíbula (Región anterior) y las lesiones generalmente presentan un tamaño de 1 a 8.5 cm (10).

9. IMAGENOLOGÍA

Los exámenes de imagen permiten establecer la diferenciación entre los tipos de ameloblastoma de forma adecuada (13).

Si bien las radiografías convencionales son útiles para la identificación del ameloblastoma, éstas tienen limitaciones relacionadas con la superposición de elementos anatómicos, ya que muestran estructuras tridimensionales en dos dimensiones; además, aportan información limitada sobre el compromiso de los tejidos blandos adyacentes a la lesión (15).

Por otro lado, las técnicas de tomografía computarizada (TC) y la imagen por resonancia magnética (IRM) permiten una evaluación tridimensional, una mejor definición del componente interno de la lesión y proporcionan información sobre la relación del tumor con estructuras anatómicas vecinas. Si durante estos exámenes se utiliza una sustancia de contraste paramagnético aplicada por vía endovenosa, basado en **gadolinio** (ácido gadotérico) se logra conocer el grado de vascularidad de la lesión, que se manifiesta por el grado de captación de la sustancia en la lesión (15).

Los ameloblastomas ocurren en tres diferentes situaciones clínico-radiográficas (18):

- Ameloblastomas sólidos, convencionales o multiquísticos (86% de los casos).
- Ameloblastomas unikuísticos (13%).

- Ameloblastomas periféricos o extra óseos (1%).

Es de enorme beneficio la utilización de la TC y la IRM, puesto que estas técnicas imagenológicas permiten realizar un estudio integral de la lesión en donde no solamente se determina la afectación ósea sino también el compromiso de tejidos blandos (15).

9.1 Características radiográficas:

El aspecto radiográfico del ameloblastoma es muy variable, se presentan como procesos osteolíticos con aspecto unilocular o multilocular. A veces se observa un diente incluido. En general presenta bordes bien definidos y esclerosados, a excepción del subtipo desmoplásico (16, 19).

Radiográficamente, el ameloblastoma se presenta como una lesión radiolúcida, unilocular o multilocular, de bordes corticalizados, cuyo tamaño, forma y número de lóculos es variable, dando lugar a patrones radiográficos conocidos como panal de abejas o pompas de jabón, ya que está dividida por múltiples tabiques óseos. Produce expansión de las tablas óseas, los dientes relacionados con la lesión están vitales, puede estar asociado a una pieza dental no erupcionada y ocasiona reabsorción radicular externa de piezas dentarias vecinas, migración, movilidad, y parestesia (13, 15).

a. Ameloblastoma multiquístico: Radiográficamente se caracteriza como áreas uni o multiloculares circunscritas por un halo radiopaco o imágenes radiolúcidas claramente delimitadas, que puede estar asociado a un diente incluido (18).



Figura 19.- Radiografía panorámica que evidencia amplia lesión radiolúcida multilocular localizada en cuerpo, ángulo, rama mandibular, apófisis coronoides y cóndilo del lado derecho, asociada a la pieza dental 48 no erupcionada (15).

b. Ameloblastoma uniuíquístico: Radiográficamente se presenta como imagen osteolítica característica de las cavidades quísticas, y puede ser multilocular o unilocular, en las que la variante unilocular tiene una edad media de presentación de 22 años, y el tipo multilocular, de 33 años. La reabsorción de las piezas dentarias relacionadas es un elemento característico que lo diferencia de simples lesiones quísticas (19).



Figura 20.- Ameloblastoma uniuíquístico (19).

c. Ameloblastoma desmoplásico: Es un tipo raro y controvertido de ameloblastoma, que radiográficamente aparece mayormente como una lesión mixta (radiolúcida o radiopaca) de bordes mal definidos. Waldrom y el-Morfty en un estudio de una serie de 116 ameloblastomas encontraron 14 de la variedad desmoplásica (17, 23).



Figura 21.- Ameloblastoma desmoplásico.- Imagen en "panal de abejas" que se expande entre el 23 y el 24 (12).

9.2 Características Tomográficas:

De acuerdo con la literatura, la Tomografía computarizada del ameloblastoma sólido muestra una lesión osteolítica que expande corticales ósea. Las imágenes que se obtienen permiten evaluar los contornos óseos así como el contenido de la lesión. En su interior, se observa un componente sólido e imágenes internas de baja densidad correspondientes a zonas de degeneración quística. La utilización de una sustancia de contraste como la que se basa en **gadolinio** (ácido gadotérico), puede revelar la presencia de nódulos murales captadores, que son claves para diferenciar esta patología de otras lesiones de los maxilares (15).

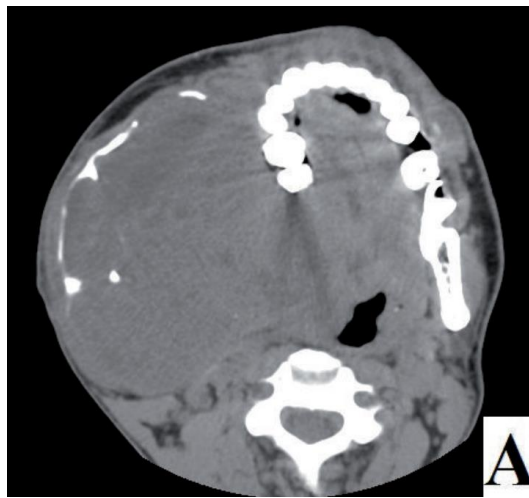


Figura 22.- Corte axial en ventana de tejidos blandos que muestra una lesión isodensa con zonas hipo densas en su interior. La lesión expande, adelgaza y en algunas zonas perfora las corticales óseas mandibulares. Nótese el desplazamiento del reborde dentoalveolar superior hacia la línea media, la desviación lateral y la disminución de la luz de la vía aérea (15).

La TC permite generar modelos anatómicos tridimensionales del maxilar comprometido. Estos modelos facilitan el planeamiento quirúrgico y reducen el tiempo quirúrgico, ya que posibilitan el doblado anatómico de las placas de osteosíntesis previo a la cirugía y ayudan en la estimación del tamaño del defecto óseo y la cantidad de injerto necesaria. Este prototipaje se puede realizar mediante estereolitografía o mediante impresión tridimensional (15).

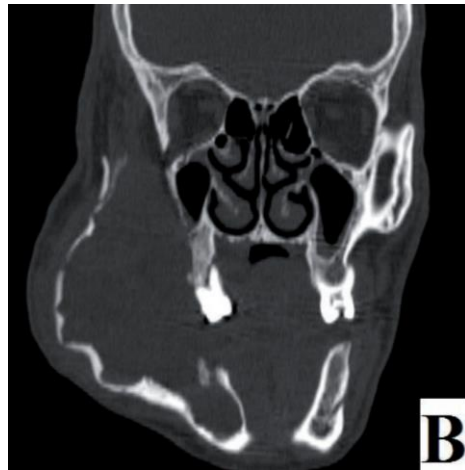


Figura 23.- Reconstrucción coronal que muestra el compromiso del hueso malar y de la apófisis piramidal del maxilar, así como la expansión y el adelgazamiento de las corticales óseas mandibulares (15).

9.3 Características de Resonancia magnética:

En la Imagen de resonancia magnética el ameloblastoma sólido se observa como una lesión bien delimitada y de apariencia heterogénea, que corresponde al componente sólido y a las partes quísticas. En ponderación T1, la parte sólida presenta señal de baja a intermedia. Por su parte, las zonas de degeneración quística presentan baja señal en ponderación T1 (15).

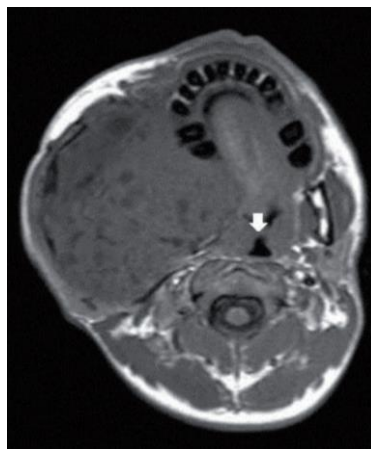


Figura 24.- Imagen axial por resonancia magnética del ameloblastoma sólido mandibular, en ponderación T1, muestra una lesión isointensa con zonas internas hipo intensas, que desplaza las estructuras musculares circundantes y desplaza y disminuye la luz de la vía aérea (flecha blanca) (15).

A la aplicación del contraste endovenoso (ácido gadotérico) se produce realce del componente sólido, no así de las partes quísticas. En ponderación T2 se observa una señal heterogénea de intermedia a alta, con zonas internas de señal muy alta (15).

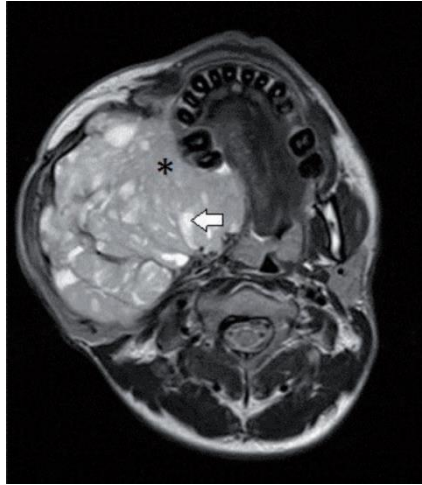


Figura 25.- Imagen axial por resonancia magnética del ameloblastoma sólido mandibular, en ponderación T2, muestra el componente sólido con señal alta (asterisco) y las zonas internas con señal muy alta (flecha), sugerentes de espacios quísticos (15).

Las imágenes de resonancia magnética ponderadas en difusión, son una herramienta más en la diferenciación entre el ameloblastoma y el tumor odontogénico queratoquístico. La IRM contrastada dinámica, consiste en la adquisición de varias series de imágenes antes y después de la inyección de un medio de contraste; Como se mencionó, en IRM el ameloblastoma exhibe un componente sólido captador de contraste y zonas internas no captadoras (15).

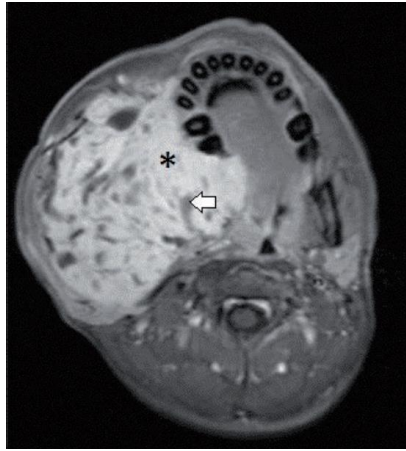


Figura 26.- Imagen axial por resonancia magnética del ameloblastoma sólido mandibular, en ponderación T1 con saturación grasa y gadolinio, delimita la extensión de la lesión y muestra componente sólido con señal alta (asterisco) y espacios quísticos con señal baja (flecha) (15).

10. TÉCNICA QUIRÚRGICA

Hoy en día hay mucho desacuerdo entre autores sobre cuál es el tipo de tratamiento ideal para los ameloblastomas, basándose principalmente en la naturaleza histológica benigna de la lesión, características clínicas, particularidades macroscópicas y microscópicas, en el tipo, localización, tamaño del tumor y la edad del paciente, sin dejar de lado la posibilidad de un seguimiento periódico a largo plazo (13, 20).

Las modalidades de tratamiento del ameloblastoma pueden incluir la quimioterapia, electrocauterización, criocirugía, radioterapia, agentes esclerosantes, curetaje y resección total con márgenes de seguridad, siendo la amplia resección mandibular la más recomendada, aunque existe controversia sobre la amplitud de la cirugía en el Ameloblastoma uniuístico (17, 18).

- ✧ El ameloblastoma sólido o multiquístico es más propenso a infiltrar los tejidos circundantes y, por tanto, posee una mayor tasa de recurrencia. Los ameloblastomas multiquísticos son tratados en la mayoría de los casos de forma radical con resecciones amplias, con márgenes de seguridad de $\pm 1,5$ cm (13).

✧ Ameloblastoma Uniquístico: La literatura médica demuestra que aquellos que son tratados de forma conservadora presentan una tasa de éxito importante, aunque la probabilidad de recidiva está presente (13).

✧ Ameloblastoma desmoplásico: Su comportamiento biológico permanece sin caracterizar, aunque parece tener un comportamiento menos agresivo e invasivo, con una tasa de recurrencia menor que el sólido. Hay pocas referencias sobre su tratamiento y su pronóstico, aunque en general se recomienda tratarlo únicamente con enucleación y curetaje (17).

Normalmente, las intervenciones quirúrgicas radicales se asocian a problemas graves para el paciente, como por ejemplo: disfunción masticatoria, mutilaciones, deformidades faciales y movimientos anormales mandibulares. La cirugía radical se ha convertido en un método óptimo para la reconstrucción mandibular (13).

Para seleccionar la conducta terapéutica del ameloblastomas sólidos o multiquísticos debemos basarnos en que en estas entidades la infiltración del tejido esponjoso es frecuente, existe una pequeña tendencia a la infiltración del hueso cortical, el periostio generalmente forma una barrera contra el crecimiento tumoral y que no es posible localizar una cápsula definida cuando el tumor está en contacto con la mucosa bucal. Estos hallazgos hacen derivar varias inferencias en el manejo de estos tumores (20):

1. El hueso esponjoso debe ser resecado a cierta distancia del límite tumoral macroscópico, siendo recomendado un centímetro de margen de hueso aparentemente sano para lograr una adecuada resección.
2. El hueso cortical debe ser resecado moderadamente.
3. La mucosa en contacto con el hueso alveolar y que encierra el hueso perforado debe ser incluida en la resección.

La extracción de los dientes que se encuentren incluidos en el margen de resección de seguridad alrededor de la lesión está indicada como parte del tratamiento del ameloblastoma. El hecho de

conservarlos en el hueso alveolar que rodea la lesión aumenta el riesgo para la aparición de posteriores recidivas (20).

Otros autores escogen la conducta terapéutica en dependencia de la magnitud del compromiso (20):

1. < 1 cm curetaje y controles.
2. > 1 cm Scanner para ver si hay compromiso de las corticales:
 - Si no hay compromiso: Curetaje.
 - Si hay compromiso: Resección en bloque.
 - Si hay ruptura de corticales: Eliminar tejidos blandos.

También se ha sugerido el tratamiento de los ameloblastomas sólidos o multiquísticos de la mandíbula con curetaje seguido por criocirugía con spray de nitrógeno líquido, lo que puede reducir el porcentaje de recidiva local y disminuir la indicación a la resección radical. Del mismo modo se han empleado el cauterio y la solución de CARNOY al momento de la enucleación (20).

En caso de recidiva o de tumor poliquístico, con erosión de las corticales, se indica un tratamiento más agresivo que consiste en la resección amplia con márgenes de seguridad amplios (al menos 1 centímetro más allá de los límites radiológicos) (20).

Los ameloblastomas maxilares son considerados más agresivos, con peor pronóstico y presentan más dificultades en cuanto al tratamiento. En el maxilar el hueso cortical es más delgado que en la mandíbula y no es capaz de confinar el crecimiento tumoral como ocurre en la mandíbula (20).

En el caso de las localizaciones maxilares, sobre todo inherentes a los sectores lateroposteriores, se indican como tratamiento cirurgías más agresivas, ya que se considera la capacidad de desarrollo de forma asintomática y la posibilidad de poder infiltrar el seno maxilar, la fosa pterigopalatina, la fosa temporal y la base craneal (20).

En los tumores uniloculares la enucleación más curetaje es el tratamiento de elección, en tanto en los multiloculares la resección en bloque es la indicada (28).

10.1. Tratamientos conservadores:

1. Curetaje y enucleación: Este tipo de tratamiento es utilizado para lesiones benignas y busca retirar la lesión con instrumental que estará en contacto con la lesión. Puede ser complementada con el curetaje de las paredes, pero no siempre es necesario realizarlo. Katbleen la define como el retiro del tumor de su “sobre” y define al curetaje como la eliminación de tumores u otros materiales de las paredes de una cavidad con una cureta (25).

Pasos para realizar este tratamiento (25):

- 1° Colocación de anestesia local.
- 2° Realización de colgajo de acceso.
- 3° Desprendimiento del colgajo y exposición del plano óseo.
- 4° Osteotomía de acceso.
- 5° Despegamiento de la lesión.
- 6° Revisión de la cavidad (curetaje).
- 7° Hemostasia.
- 8° Sutura.



Figura 27.- Enucleación de ameloblastoma unilocular (25)

Enucleación

Ventajas	Desventajas
Resolución en una sola sesión operatoria	Costes biológicos elevados en caso de lesiones extensas con ápices dentarios
Acortamiento en los tiempos de curación.	Riesgo de desvitalización de dientes
	Riesgo de fractura de la mandíbula.

Tabla 4.- Enucleación; ventajas y desventajas (25).

2. Marsupialización: Este tipo de tratamiento se basa en el principio de lograr una amplia comunicación entre la lesión y la cavidad oral y puede ser útil como tratamiento pre quirúrgico para los ameloblastomas unicuésticos de gran tamaño ya que minimiza el volumen del tumor y logra disminuir la presión intratumoral, en pacientes jóvenes limita la extensión de la cirugía. Pogrel la define como la conversión de la lesión en una “bolsa”, generando así la comunicación entre la lesión y la cavidad oral. Menciona que por lo general se marsupializan las lesiones mandibulares, pero también se puede en los maxilares con las mucosas nasales, del seno maxilar y de la cavidad oral. Bell y Dierks en su artículo sobre algunos tratamientos para el tumor odontogénico queratoquistico, mencionan que la marsupialización es una técnica inventada para descomprimir y reducir el tamaño de la lesión para que varios meses después sea retirada definitivamente. Mencionan también que se ha observado que esta técnica genera el engrosamiento de la membrana de la lesión, lo que facilita el retiro de la misma (20, 25)

Esta técnica induce la neoformación ósea y la reubicación de estructuras anatómicas y dentarias; minimiza la deformación física y la posibilidad de recurrencia; permite la inspección constante de la cavidad y la toma de biopsias en cualquier sitio de la

lesión, ante la sospecha de producción continua de queratina o malignización en carcinomas odontogénicos o carcinomas mucoepidermoides (20).

Su uso implica control exhaustivo por tiempo prolongado, seguimiento periódico y controles radiográficos, clínicos y paraclínicos (biopsias) (20).

Pasos para realizar este tratamiento (25):

- 1° Colgajo de acceso.
- 2° Osteotomía de acceso.
- 3° Apertura de la lesión.
- 4° Mantención de la apertura (mediante dispositivo de resina o acrílico).

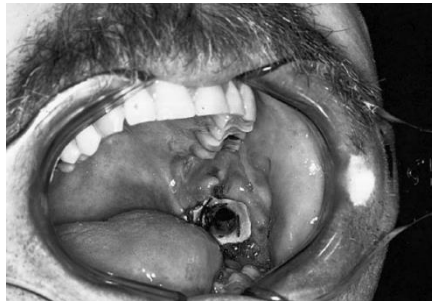


Figura 28.- Marsupialización (25).

Marsupialización

Ventajas	Desventajas
Simplificidad de ejecución.	Resolución lenta de la afección.
Reducido riesgo de fractura ó lesión neurovascular	Cavidad accesoria de difícil limpieza
Ninguna pérdida de vitalidad de elementos dentarios	Halitosis y problemas de acumulación alimentaria relacionados con el punto precedente.

Tabla 5.- Marsupialización; ventajas y desventajas (25).

Nakamura recomienda tratar los ameloblastomas unikuísticos en primera instancia mediante marsupialización, realizando posteriormente la enucleación para evitar complicaciones asociadas a operaciones más radicales. En los casos de ameloblastomas periféricos, éstos no presentan una actividad invasiva, por lo que se recomienda una excisión conservadora. (27).

3. Descompresión: Este tipo de tratamiento se define como una cirugía menor cuyo objetivo es dañar la integridad de la pared de la lesión, logrando de esta manera la eliminación del contenido mediante un drenaje constante y obtendremos como resultado la eliminación de la presión interna de la lesión. Pogrel menciona que la descompresión implica la liberación de la presión dentro de la lesión que hace que esta crezca, además menciona que el crecimiento de algunos quistes (similares al crecimiento que tienen el ameloblastoma unikuístico y el tumor odontogénico queratokuístico) depende de la combinación de la presión osmótica y reabsorción de presión junto con la liberación de prostaglandinas y factores de crecimiento. Para realizar esta técnica, desde 1963 aproximadamente se estudian los materiales que pueden ser utilizados como dispositivos de descompresión entre los que tenemos los tubos de polyvinil, acrílicos, caucho, etc (25).

Pasos para realizar este tratamiento (25):

- 1° Colocación de anestesia local.
- 2° Incisión vertical a través del mucoperiostio en el medio o sobre las raíces comprometidas.
- 3° Retracción del colgajo para exponer el tejido óseo.
- 4° Osteotomía de acceso.
- 5° Aspiración del contenido de la lesión.
- 6° Colocación de dispositivo de descompresión.



Figura 29.- Paciente con dispositivo de descompresión (25).

Descompresión

Ventajas	Desventajas
No hay cierre de la incisión.	Controles frecuentes en rangos de 10 días y por tiempo prolongado.
Facilidad para mantener la limpieza.	Persistencia del defecto
Evita compromiso de la vitalidad de piezas dentarias.	

Tabla 6.- Descompresión; ventajas y desventajas (25).

Para cualquiera de los tratamientos que se utilice, especialmente en los tratamientos conservadores, es muy importante que el especialista y el paciente se encuentren en comunicación constante para la realización de sus controles, para un adecuado seguimiento y para la resolución de dudas y complicaciones que podría presentar el paciente.

10.1. Tratamientos radicales:

1. Resección en Bloque: Remoción quirúrgica de la lesión intacta con una cuota de hueso periférico íntegro (1-1,5 cm). Mantiene la continuidad del margen mandibular posterior e inferior. En los casos que el componente celular neoplásico infiltre la cápsula o pared conectiva sin que exista una delimitante precisa entre la lesión y el hueso adyacente la conducta terapéutica será distinta, dependiendo: de la localización y la extensión del mismo. De no realizarse una intervención adecuada debemos esperar una pronta recidiva.

Estas pueden verse en los 5 a 10 años posteriores a la primera intervención. Como excepción tenemos los casos de ameloblastomas unicísticos que se localizan en la región posterior del maxilar superior, lugar peligroso para un tumor potencialmente invasor como el Ameloblastoma. En ellos se prefiere actuar con una resección en bloque (20, 29).



Figura 30.- Resección en bloque de ameloblastoma multilocular (26)

Los ameloblastomas desmoplásicos, los cuales se presentan con mayor frecuencia en la región anterior de ambos maxilares, se caracterizan por tener límites poco definidos, requiriendo así, un tratamiento radical, similar al del ameloblastoma sólido (27).

2. Resección segmental: Es la remoción quirúrgica de un segmento de mandíbula o maxilar superior sin preservar la continuidad del margen. Si la radiografía muestra que el tumor ha crecido dentro de la mandíbula, será necesario extirpar una sección completa de la mandíbula en una operación llamada mandibulectomía segmentaria. La sección de la mandíbula que se extirpa entonces se puede reemplazar con una sección de hueso de otra parte del cuerpo, como el peroné (el más pequeño de los huesos inferiores de la pierna), el hueso de la cadera o el omóplato. En lugar de esto, dependiendo de la situación, algunas veces puede que sea necesario usar una placa de metal o una sección de hueso de un donante fallecido (20, 29).

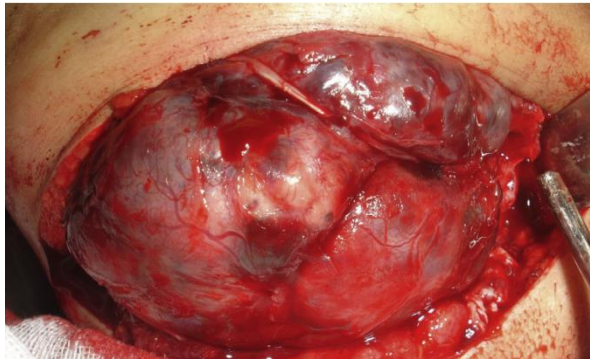


Figura 31.- Resección de ameloblastoma mandibular agresivo en niña de 8 años de edad conservando continuidad del nervio dentario inferior (14).

3. Hemirresección, hemimandibulectomía o hemimaxilarectomía: Se opta por considerar a los ameloblastomas uniuíquisticos intramurales como ameloblastomas poliquísticos y el tratamiento de elección es la hemirresección mandibular. Para dicha elección se argumenta sobre el carácter agresivo, invasivo y multicéntrico de su crecimiento. Esta operación puede ser necesaria si el tumor ha crecido dentro de la mandíbula. Si resulta difícil mover un tumor cercano a la mandíbula cuando el médico examine el área, esto a menudo significa que el cáncer ha crecido (20, 29, 30)



Figura 32.- Pieza quirúrgica (hemimandíbula) (25)

Los factores a considerar en la decisión entre los distintos abordajes quirúrgicos son numerosos (20):

1. Agresividad de la lesión. El diagnóstico histológico identifica y dirige el tratamiento puesto que, más que otros puede condicionar el pronóstico (21).
2. Localización anatómica de la lesión. La posición de la lesión puede complicar la escisión quirúrgica, e influenciar negativamente el pronóstico (21).
3. Proximidad a los dientes y las estructuras neurovasculares. El intento de preservar estas estructuras puede minar la radicalidad de la cirugía (21).
4. Dimensiones del tumor (21).
5. Duración de la lesión. Las lesiones de lento crecimiento parecen tener un pronóstico postquirúrgico mejor (21).

La cirugía para la resección del ameloblastoma es cada vez más recomendada, no solo a la remoción del tumor, más a la rehabilitación del sistema estomatognático en su totalidad, en este aspecto las cirugías reconstructivas tienen un papel fundamental en el manejo de los pacientes (18).

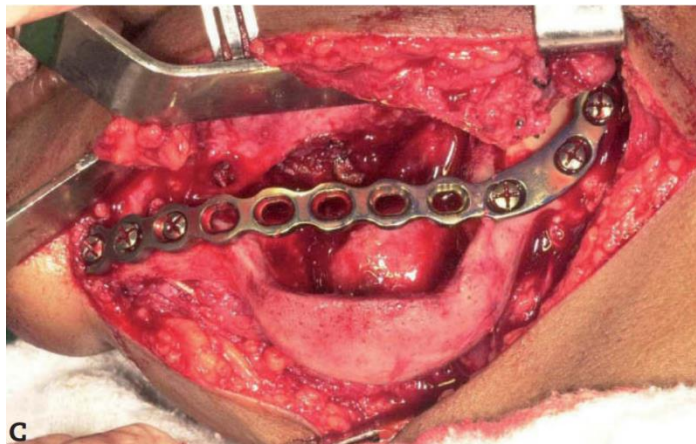


Figura 33.- Placa de reconstrucción mandibular de 2,7 mm de titanio sin injerto óseo en el área afectada (24).

La radioterapia como tratamiento de primera elección debería emplearse sólo en aquellos casos en los que no fuese posible el tratamiento quirúrgico (edad del paciente, enfermedades de base, localización y/o tamaño tumoral). La radioterapia en el tratamiento de los ameloblastomas,

considerados tumores radorresistentes, tiene un papel muy discutido pero sustancialmente limitado a los casos en los cuales la cirugía sería excesivamente destructiva. La tasa de recurrencias en pacientes tratados únicamente con radioterapia es alta (20).

Los resultados del tratamiento con quimioterapia son controvertidos, debido a que algunos autores afirman que su efectividad es prácticamente nula mientras otros obtienen resultados más satisfactorios (20).

El tratamiento radical se indica para raros ameloblastomas malignos que sobretodo afectan a sujetos jóvenes y para el carcinoma ameloblástico. Otras problemáticas a evaluar son la presencia y el grado de la metástasis, la radiosensibilidad y la quimiosensibilidad del tumor, la edad y las condiciones físicas generales del paciente y de sus expectativas (20).

El alcance de la intervención no consiste solamente en la eliminación completa de la lesión, sino que también en la optimización funcional: los procedimientos reconstructivos, por tanto, se deben planear antes de la cirugía. La rehabilitación protésica y funcional de estos pacientes que han recibido cirugías resectivas, debe ser un objetivo del plan de tratamiento. Los límites de la rehabilitación dental son imputables a la distorsión de la anatomía bucal, la presencia de tejido cicatricial, la modificación de la topografía ósea y la pérdida del vestíbulo (20).



Figura 34.- El aspecto facial con una discreta asimetría facial tras 5 años del tratamiento quirúrgico (24).

11. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Considerando la edad del paciente, localización y aspectos radiográficos de la lesión, el diagnóstico diferencial se limita substancialmente a tres grupos de lesiones de los maxilares (21):

- a. Tumores odontógenos: variedad radiotransparente del tumor odontógeno epitelial calcificante (TOEC) y los mixomas.
- b. Quistes: quiste dentífero y queratoquiste odontógeno.
- c. Lesiones odontógenas benignas: granuloma de células gigantes centrales, el fibroma osificante, hemangioma central y la histiocitosis idiopática, radiográficamente similares al ameloblastoma en los pacientes relativamente jóvenes.

Histológicamente algunos ameloblastomas, especialmente los plexiformes uniuíquísticos y poliúíquísticos, pueden parecer a los quistes odontógenos por la presencia de hiperplasia de las células parietales; caracterizándose por células basales dispuestas en palizada y por escasas células flogísticas (21).

A veces los ameloblastomas del maxilar aparecen poco diferenciados y deben diferenciarse del adenocarcinoma y de los carcinomas a las células escamosas del seno maxilar (21).

PATOLOGIA	SEXO	EDAD	UBICACIÓN	CARACTERISTICAS	RX
Ameloblatoma	Sin predilección	35-45 años	Angulo y rama mandibular	Agresivo Asintomático Infrecuente	IRL bien a menudo circunscrita, uni o multilocular.
TOEC	Sin predilección	40 años	R. molar y rama mandibular	Raro, progresión y pronostico similar al ameloblastoma.	IRL, con o sin focos opacos, a menudo circunscrita uni o multilocular.
Mixomas	Sin predilección por sexo	30 años	Maxilar cualquier área	Agresivo, asintomático, poco común, recurrencia no habitual.	IRL bien, multilocular o en panal de abeja, a veces mal definida en la periferia.
Quiste dentífero	Predilección por hombres	Adultos jóvenes	Relacionado con 3era molares inf. Y sup., caninos retenidos.	Complicación causada por la transformación neoplásica de un quiste epitelial en ameloblastoma y eventualmente en ca. Mucoepidermoide o de células escamosas.	IRL bien definida alrededor de un diente retenido.
TOQQ	Sin predilección	Adultos	R. molar y rama mandibular.	Recurrencia: 5-62%, agresivo.	IRL bien definida uni o multilocular.

Tabla 7.- Cuadro comparativo de diagnóstico diferencial (10).

12. CONCLUSIONES

- El Ameloblastoma es un tumor odontogénico, por lo general asintomático, de curso lento, que en su fase avanzada puede generar una gran deformidad facial.
- En la mayoría de los casos reportados el ameloblastoma se presenta en la región molar de la mandíbula y en el ángulo y rama mandibular.
- La mayoría de los casos afecta estructuras anatómicas adyacentes y algunos casos están asociados con un diente impactado.
- El aspecto radiográfico muestra formas: unilocular, multilocular y panal de abeja.
- Su diagnóstico inicial puede ser identificado por estudios radiográficos de rutina o chequeo general, siendo el estudio radiográfico indicado el de la Panorámica.
- Como tratamiento se recomienda realizar enucleación y curetaje en los tumores uniloculares, adoptar conductas más agresivas con los multiloculares y en ambos casos realizar controles clínicos y radiográficos periódicos.
- La radioterapia es una opción, al no ser posible el tratamiento quirúrgico, que puede ser por edad del paciente o tamaño del tumor. La quimioterapia no se da por no ser efectiva.
- Es necesaria una colaboración válida entre patólogos, cirujanos orales y maxilofaciales y rehabilitadores para proveer el mejor tratamiento personalizado de cada caso y recomendar controles postoperatorios clínicos y radiográficos a largo plazo.
- No es fácil optar entre una actitud terapéutica de tipo conservador o radical, pero la opción debe siempre dirigirse principalmente a la salud del paciente, no solamente a corto y medio plazo, sino que también a largo plazo.
- Debemos indicar al paciente que ante la realización de una técnica conservadora cabe la posibilidad de presentarse episodios de recidiva y que nos podríamos enfrentar a la necesidad de cambiar el tratamiento por uno más agresivo.

13. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Yañez R. Et al, Ameloblastoma mandibular maligno con metástasis hepática y pulmonar: Caso clínico, Revista Chilena de Cirugía, vol. 61 - N° 5, octubre 2009, pág. 458 - 462.
2. Holikatti K. et al, Ameloblastoma masquerading as gingival enlargement: A case report with unusual presentation, Journal of oral maxillofacial surgery, Medicine, and Pathology 27 (2015) 588 - 591.
3. Díaz D. et al, Ameloblastoma, Revisión de la literatura, Revista habanera de ciencias médicas 2014, 13(6) 862 - 872.
4. Di Consola M., Turco M., Bizzoca G., et al, El ameloblastoma de hueso maxilar y mandibular: un estudio clínico basado en nuestra experiencia. Av. Odontoestomatología 2007; 23 (6): 359 - 365.
5. Fárias M. et al, Libro de resúmenes "XIX Taller internacional de patología oral", Facultad de Odontología, Universidad de Chile, Enero 2017, P/3 pág. 11-12.
6. El-Naggar A., Chan J., Grandis J., Takata T., Slootweg P., Who classification of head and neck tumors, International Agency for research on cancer 2017, 4th edition, Chapter 8, pág. 215.
7. Fleischmacher N., Rivera H., Expresion de ki-67, p53, p16, bcl-2 en ameloblastomas, Rev. Cient. Cienc. Med. 2015; 18(2): 18-23.
8. Valls A., Montané E., Bescós C., Saez M., et al, Manejo quirúrgico del ameloblastoma, Rev. Esp. Cir. Oral Maxilofac. 2012, 34(3): 98 - 104.
9. Carreón R., González R., Molina N., Bologna R., Immunoexpression of Ki-67, MCM2, and MCM3 in Ameloblastoma and Ameloblastic Carcinoma and Their Correlations with Clinical and Histopathological Patterns, Hindawi Publishing Corporation: Disease Markers, Volume 2015, Article ID 683087, 8 pages, <http://dx.doi.org/10.1155/2015/683087>

10. Cusma J., Diagnóstico y tratamiento del ameloblastoma (investigación bibliográfica del proceso de suficiencia profesional para obtener el título de cirujano dentista), Lima: Universidad peruana Cayetano Heredia; 2010.
11. Torres D., Infante P., Hernández J., Gutiérrez J., Ameloblastoma mandibular. Revisión de la literatura y presentación de seis casos, *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2005; 10: 231-8.
12. Martínez J., Sánchez E., Almeida F. y Carrillo R., Ameloblastoma Desmoplásico, *REV ESP CIR ORAL MAXILOFAC.* 2010; 32(1):17-20.
13. López R., Jaeger F., Gomes J., Leal R., Ameloblastoma: un estudio retrospectivo de 48 casos, *Rev esp Cir oral maxilofac.* 2013; 35(4):145–149.
14. Mercado F., Tumores mandibulares de conducta agresiva en pacientes pediátricos reconstruidos con placas de titanio (reporte de 3 casos), *Rev esp Cir oral maxilofac.* 2017; 39(3): 150–155.
15. Ruiz A., Calderón V., Delgado W., Ruiz V., Trevejo A., Ventura H., Huamaní J., Evaluación mediante radiología, tomografía computarizada y resonancia magnética de un ameloblastoma sólido. Reporte de un caso, *Rev Estomatol Herediana.* 2014 Jul-Set; 24(3): 178-185.
16. Pindborg J., Kramer I., Torloni H., et al, Clasificación histológica internacional de tumores N° 5: Tipos histológicos de tumores odontogénicos, quistes de los maxilares y lesiones afines, 2005, Pág. 24 – 26.
17. Martínez B., Elizondo X., Mosqueda A., Aguirre J., Ameloblastoma desmoplásico con predominio quístico: presentación de un caso clínico *Rev esp Cir oral maxilofac.* 2016; 38(3): 155–158
18. Aguiar S., Cavalcanti B., Orestes M., Figueiredo J., Amaral M., Freire C., Hemimandibulectomia como tratamiento de ameloblastoma multiquístico, *Acta odontológica venezolana issn: 0001-6365 volumen 49, No 3, año 2011.*

19. Argandoña J., Espinoza J., Ameloblastoma uniuquístico, bases del tratamiento conservador. Presentación de caso clínico y actualización de la bibliografía, Rev esp Cir oral maxilofac. 2011; 33(2): 88-92.
20. Morales D., Ameloblastoma, revisión de la literatura, Revista Cubana de Estomatología. 2009; 46(3): 48-61.
21. Carini F., Riazoli G., Vignoletti F., Baldoni M., Ameloblastoma plexiforme del maxilar: manejo quirúrgico y protético. A propósito de un caso, Av. Odontoestomatol 2007; 23 (1): 11-20.
22. Masthan K., Anitha N., Jayasri K., Sudha Y., Pharm J., Ameloblastoma, Sci. 2015 Apr; 7 (Supl. 1): S167-S170.
23. Santana J., Atlas de patología del complejo bucal, ameloblastoma convencional, Editorial Ciencias Médicas 2º edición, capítulo 14. <http://gsdl.bvs.sld.cu/cgi-bin/library?e=d-00000-00---off-0estomato--00-0----0-10-0---0---0direct-10---4-----dte--0-1l--11-es-50---20-about-atlas+de+patologia--00-0-1-00-0-0-11-1-0utfZz-8-00&a=d&c=estomato&cl=search&d=HASHa2c685b1dd783a2a08e1a3.23>
24. Alvarenga R., Chrcanovic B., Horta M., Souza L., Freire-Maia B., Ameloblastoma multiquístico mandibular tratado con terapia menos invasiva: Caso clínico y revisión de la literatura, Rev Esp Cir Oral maxilofac. 2010; 32(4): 172 – 177.
25. Pacheco G., Tratamiento conservador de tumores benignos de los maxilares (Investigación bibliográfica del proceso de suficiencia profesional para obtener el título de cirujano dentista), Lima: Universidad peruana Cayetano Heredia; 2011.
26. Tafur N., Ameloblastoma (Internado odontológico), Lima: Hospital nacional Hipólito Unanue, 2017, <https://www.slideshare.net/neartach/ameloblastoma-72389317>
27. Vargas G., Liceaga R., Trujillo J., Liceaga C., Tratamiento de los ameloblastomas. Análisis de 26 casos, Revista Mexicana de Cirugía Bucal y Maxilofacial 2010; 6 (2): 66-72

28. Levi F., Radi J., Del Valle A., Ameloblastoma: reporte de diez casos y revisión de la literatura, Rev Fac Odont Univ Ant, 2003; 15 (1): 57-66.
29. Gonzafa M., Estudio del ameloblastoma como tumor benigno de las partes blandas de los maxilares, diagnóstico y tratamiento (Trabajo de titulación previo a la obtención del título de odontólogo), Guayaquil: Universidad de Guayaquil; 2014.
30. Morales L., Estudio del diagnóstico y tratamiento del Ameloblastoma Mandibular (Trabajo de titulación previo a la obtención del título de odontólogo), Guayaquil: Universidad de Guayaquil; 2015.