

Ameloblastoma uniuquístico en quiste dentígero. Dificultades diagnósticas. Presentación de un caso y revisión la literatura

Uniquistic ameloblastoma in dentigerous cyst. Diagnostic difficulties. Presentation of a case and review of the literature.

Ameloblastoma unicístico em cisto dentígero. Dificuldades diagnósticas. Apresentação de um caso e revisão da literatura.

Maria Susana Briend¹
 Judith Lilian Iturris Mendiburu²
 Liset Eliana Diaz Colodrero³
 Álvaro Rodrigo Urbieta Arvelaiz⁴
 Claudio Alejandro Modenutti⁵

Recibido: 20 de octubre 2022

Aprobado: 20 de mayo 2023

Publicado: 30 de diciembre de 2023

Cómo citar este artículo:

Iturris Mendiburu JLJ, Urbieta Arvelaiz AR, Osnaghi Diaz Colodrero LE, Modenutti CA, Briend MS. Ameloblastoma uniuquístico en quiste dentígero. Dificultades diagnósticas. Presentación de un caso y revisión la literatura. Revista Nacional de Odontología (2023); 19(1), 1-20. doi: <https://doi.org/10.16925/2357-4607.2023.01.03>

Reporte de caso. <https://doi.org/10.16925/2357-4607.2023.01.03>

¹ Médica Cirujana. Especialista en Anatomía Patológica. Profesor Titular del Área de Anatomía Patológica de la Facultad de Odontología de la Universidad Nacional del Nordeste. Jefa del Servicio de Anatomía Patológica de la Facultad de Odontología de la Universidad Nacional del Nordeste.

Correo electrónico: msbriend@odn.unne.edu.ar

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5040-9996>

² Odontóloga. Especialista en Cirugía Dentomaxilar. Odontopediatra. Jefa de Servicio Odontología Hospital Pediátrico Avelino Castellán de la ciudad de Resistencia Chaco. Docente Auxiliar de la cátedra de Semiología del Módulo Patología y Diagnóstico I de la Facultad de Odontología de la Universidad Nacional del Nordeste.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7702-2126>

³ Odontóloga. Especialista en Docencia Universitaria. Becaria de Investigación de posgrado de la Secretaría General de Ciencia y Técnica de la Universidad Nacional del Nordeste, Docente Auxiliar de la Cátedra de Anatomía Patológica de la Facultad de Odontología de la Universidad Nacional del Nordeste.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7122-471X>

⁴ Odontólogo. Especialista en Cirugía Buco-maxilo facial. Departamento de Cirugía Dento-maxilar y Patología Quirúrgica-Hospital Central de Odontología "Leonor E. Soria" Resistencia Chaco. Argentina.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9247-1904>

⁵ Odontólogo. Especialista en Docencia Universitaria. Docente de la Catedra de Semiología perteneciente al Módulo Patología y Diagnóstico I de la Facultad de Odontología de la Universidad Nacional del Nordeste.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1488-2142>



Resumen

Introducción: el ameloblastoma unicístico (AU) es una variante clínico-patológica de ameloblastoma con características clínicas y radiográficas indistinguibles de otras lesiones quísticas. Habitualmente benigno, afecta un grupo etario más joven. El revestimiento quístico del ameloblastoma unicístico no siempre es uniforme, pudiendo consistir focalmente en un epitelio no específico u otro similar al de otros quistes odontogénicos. Esta variabilidad en la presentación histológica, refuerza la importancia del adecuado muestreo en estas lesiones quísticas, que permitan arribar al diagnóstico correcto.

Presentación del caso: el propósito de este trabajo es presentar un caso de un paciente masculino de 14 años, que consulta por abultamiento facial derecho, no doloroso, de más de dos años de evolución, sin signos de flogosis. Radiográficamente, se observó una imagen osteolítica intraósea, con adelgazamiento de las corticales, con una pieza dentaria incluida, con diagnóstico presuntivo de quiste odontogénico. Se realizó biopsia incisional y punción aspiración, arribando al diagnóstico de quiste dentífero con transformación ameloblastomatosa. Se realizó la extirpación completa de la lesión con márgenes de seguridad e injerto óseo. El diagnóstico definitivo fue de ameloblastoma unicístico mural. La evolución fue favorable con controles periódicos cada 3 meses desde hace más de un año.

Conclusión: destacamos la relevancia del conocimiento de sus características y del muestreo para el correcto diagnóstico histopatológico determinante del manejo terapéutico posterior.

Palabras claves: tumores odontogénicos, histopatología, quistes odontogénicos; ameloblastomas unicísticos.

Abstract

Introduction: Unicystic ameloblastoma (AU) is a clinicopathological variant of ameloblastoma with clinical and radiographic characteristics indistinguishable from other cystic lesions, usually benign, affects a younger age group. The cystic lining of unicystic ameloblastoma is not always uniform, and may consist focally of a non-specific epithelium or another similar to that of other odontogenic cysts. This variability in the histological presentation reinforces the importance of adequate sampling in these cystic lesions that allow arriving at the correct diagnosis.

Presentation of the case: the purpose of this work is to present a case of a 14-year-old male patient who consulted for a non-painful right facial bulge of more than two years of evolution, without signs of phlogosis. Radiographically, an intraosseous osteolytic image was observed, with cortical thinning, with a tooth included, with a presumptive diagnosis of odontogenic cyst. An incisional biopsy and puncture aspiration were performed, arriving at the diagnosis of a dentigerous cyst with ameloblastomatous transformation. Complete removal of the lesion was performed with safety margins and bone grafting. The definitive diagnosis was Mural Unicystic Ameloblastoma. The evolution was favorable with regular controls every 3 months for more than a year.

Conclusion: We emphasize the relevance of knowing its characteristics and sampling for the correct histopathological diagnosis that determines subsequent therapeutic management.

Keywords: odontogenic tumors, odontogenic cyst histopathology; Unicystic ameloblastomas.

Resumo

Introdução: O ameloblastoma unicístico (AU) é uma variante clínico-patológica do ameloblastoma com características clínicas e radiográficas indistinguíveis de outras lesões císticas, geralmente benignas, acomete uma faixa etária mais jovem. O revestimento cístico do ameloblastoma unicístico nem sempre é uniforme, podendo

consistir focalmente em um epitélio inespecífico ou outro semelhante ao de outros cistos odontogênicos. Essa variabilidade na apresentação histológica reforça a importância de uma amostragem adequada nessas lesões císticas que permita chegar ao diagnóstico correto.

Apresentação do caso: o objetivo deste trabalho é apresentar o caso de um paciente do sexo masculino de 14 anos que se consultou por um abaulamento facial direito não doloroso com mais de dois anos de evolução, sem sinais de flogose. Radiograficamente, observou-se imagem osteolítica intraóssea, com afinamento cortical, com um dente incluso, com diagnóstico presuntivo de cisto odontogênico. Foi realizada biópsia incisional e punção aspirativa, chegando-se ao diagnóstico de cisto dentífero com transformação ameloblastomatosa. A remoção completa da lesão foi realizada com margens de segurança e enxerto ósseo. O diagnóstico definitivo foi Ameloblastoma Unicístico Mural. A evolução foi favorável com controles regulares a cada 3 meses por mais de um ano.

Conclusão: Ressaltamos a relevância do conhecimento de suas características e amostragem para o correto diagnóstico histopatológico que determina a conduta terapêutica posterior.

Palavras-chave: tumores odontogênicos, histopatologia de cisto odontogênico; Ameloblastomas unicísticos.

Introducción

Los tumores odontogénicos pertenecen a un grupo especial de lesiones propias de los maxilares, originadas en alteraciones de la normal odontogénesis, en donde participan componentes ectodérmicos y mesenquimáticos en mutua estimulación de proliferación celular, como sucede normalmente en las diferentes etapas de la formación dentaria. Dentro de los tumores odontogénicos, el ameloblastoma constituye la entidad más frecuente, con una morfología histológica variable.

El objetivo de la presentación del caso es realizar una revisión de las principales características histológicas, clínicas e imagenológicas de esta entidad, así como analizar aspectos de su etiopatogenia, para su reconocimiento y adecuado tratamiento.

Descrito con este nombre por Churchill [1], el término deriva de los vocablos "amel" y "blastos", el primero proviene del inglés que significa "esmalte" y el segundo del griego, "germen"; haciendo referencia etimológicamente a la histogénesis dental, pues se postula deriva a partir del epitelio 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 estos cambios neoplásicos, aunque se han postulado alteraciones en la señalización donde participan ciertos factores como el factor de necrosis tumoral, proteínas de interfase y proteínas antiapoptóticas [2]. En la actualidad, la Organización Mundial de la Salud (OMS) lo subdivide en categorías o formas clínico-patológicas, que difieren en sus características clínicas y radiográficas como también en su comportamiento biológico: ameloblastoma multiquístico o sólido, ameloblastoma Uniquístico, ameloblastoma periférico o extraóseo y el ameloblastoma aesmoplásico [3]. Es una

neoplasia benigna, pero que puede resultar localmente agresiva, formada principalmente por una proliferación de epitelio odontogénico, dispuesto en diferentes patrones con las características células en empalizada con núcleos en polarización reversa, vacuolización e hiperchromatismo de las células basales del epitelio neoplásico [4,5].

Existen muchas revisiones y casos reportados en la literatura que describen las características particulares de esta entidad, una de las más citadas de Philipsen y Reichart [6], basada en la revisión 193 casos publicados de ameloblastomas unicuísticos (UA) y otra de los mismos autores, que analizan 3677 casos de ameloblastomas y sus distintas variantes, en las que se han producido datos que permiten establecer criterios de utilidad diagnóstica [6, 7]. El UA es considerado una variante del ameloblastoma sólido o multicuístico, pero con una presentación clínica y un comportamiento biológico diferente [8].

En su etiopatogenia se han planteado varias hipótesis sobre su origen, entre ellas, 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. Mientras algunos autores consideraban que se desarrolla a partir de los quistes odontogénicos preexistentes (variedad dentígera), otros afirmaban su origen "de novo" (variedad no dentígera) [9]. En su trabajo Robinson y Martínez [8], sostienen que el ameloblastoma y los quistes odontogénicos tienen un origen común. La teoría sobre el origen de esta lesión a partir de quistes odontogénicos se relaciona con datos estadísticos referidos a la edad de presentación de los pacientes, afirmando que la edad media para el AU es de 18,7 años [10,11]. Posteriormente, en otra revisión hecha por Leider [12] señalan una edad media de 26,9 años, comparada con la observada en los ameloblastomas sólidos en que la edad media es de 32,7 en los rangos de edad comprendidos entre la segunda y quinta década de vida.

La teoría de transformación ameloblástica del epitelio de los quistes odontogénicos es un hecho bien conocido, sugiriendo que los AU derivan de quistes dentígeros, primordial o del lateral de desarrollo, en un porcentaje que puede llegar a más de un 80%, en los quistes dentígeros y primordiales, en los cuales están presentes epitelio odontogénico como restos inactivos, que pueden resultar estimuladas en determinadas circunstancias y derivar en un ameloblastoma.

Con la utilización de técnicas de inmunohistoquímica, existen numerosos trabajos que mencionan que el epitelio en estos quistes posee una mayor actividad proliferativa, presentando expresión aumentada de marcadores como PCNA (antígeno nuclear de proliferación celular) y Ki67 en AU, que la observada en quistes dentígeros, siendo interpretado este aspecto, a favor de que se trata de una neoplasia de "novo" [13].

Según Vickers y Gorlin [14] para confirmar el origen de un ameloblastoma a partir de un quiste odontogénico se debe demostrar la preexistencia de un quiste odontogénico precediendo la aparición del ameloblastoma o cuando es posible demostrar histológicamente la presencia del ameloblastoma en la vecindad de un epitelio quístico no neoplásico.

El AU corresponde entre un 5-22% de los ameloblastomas y al igual que la variante sólida, es una patología intraósea, usualmente del maxilar inferior, sector posterior, en la zona de molares mandibulares o en rama ascendente mandibular. Se describe una prevalencia similar entre hombres y mujeres, entre la segunda y tercera década [15].

Generalmente, es asintomático en sus estadios iniciales, en los que suele ser un hallazgo radiográfico, en su evolución puede causar asimetría facial, reabsorción radicular, adelgazamiento y perforación de las corticales óseas o movilidad dentaria [16,17]. Su asociación con dientes incluidos es casi una constante, entre el 52 y el 100% de los casos, generalmente, terceros molares mandibulares o caninos que muestran radiográficamente zonas radiolúcidas en el área pericoronar, definidas o con bordes lobulados, uni o multiquístico, usualmente, diagnosticada como quiste dentífero, por lo que, a veces, resulta difícil afirmar solo por las imágenes de que se trata de un quiste odontogénico, un AU, un ameloblastoma multiquístico u otra patología odontogénica quística similar [18,19]. En ocasiones no se presenta asociado a dientes incluidos, que sería la forma denominada no-dentífera.

El patrón radiográfico unilocular es más común que el multilocular, especialmente, asociados con impactación dental. En su evaluación radiológica, se deben considerar los siguientes aspectos: localización, relación con piezas dentarias incluidas y forma de la lesión [20]. Se han descrito imágenes similares a un quiste folicular, a un quiste folicular con desplazamiento del diente incluido y extensión de la lesión a la rama del maxilar, pudiendo alcanzar la coronoides, otras con aspecto similar a un quiste folicular con márgenes policíclicos y otras con aspecto similar a un quiste radicular con reabsorción de las raíces dentarias contiguas. En algunos casos, además, se han reportado osteólisis localizada entre dos piezas dentarias contiguas con desplazamiento dentario u osteólisis multilocular periapical con reabsorción radicular [21,22].

En microscopía, el AU en la mayoría de los casos es una lesión quística relacionada a una pieza dentaria incluida unida a la porción cervical como se observa en el quiste dentífero. Es por esta razón que se recomienda que las membranas quísticas deben ser examinadas en su totalidad en el examen macroscópico para luego ser

incluidas en su totalidad, realizando secciones seriadas destinadas a la búsqueda de cambios histológicos que indiquen cambios ameloblastomatosos.

El diagnóstico histopatológico de ameloblastoma uniuquístico (AU) se realiza solo ante la presencia de epitelio con características ameloblastomatosas. Según Robinson y Martínez [8], para el diagnóstico de ameloblastoma uniuquístico, histopatológicamente deben estar presentes algunas de las siguientes características en la pared de las lesiones quísticas:

1. El epitelio del quiste puede presentar características homogéneamente de tipo ameloblástico, en mayor o menor grado descritas por Vickers y Gorlin [14].
2. Un sector o varios de epitelio de características ameloblásticas en la pared quística o epitelio con estas características, que se proyecta dentro de la luz (variantes descritas como luminal o intraluminal) sin evidencia de compromiso de la pared fibrosa del quiste odontogénico.
3. La presencia de una o más proyecciones del epitelio de tipo ameloblástico que proliferan en el espesor de la pared fibrosa ya sea con patrón plexiforme o folicular que puede estar unido o no al revestimiento epitelial del quiste.
4. Presencia de nidos de epitelio ameloblástico presentes en el espesor de la pared conectiva, en continuidad directa con el epitelio de un quiste odontogénico.

Posteriormente, Ackerman [23], en su revisión, estableció algunos criterios para su reconocimiento y sugirió los siguientes subtipos histológicos:

- UA luminal: tumor confinado a la superficie luminal del quiste
- UA intraluminal / plexiforme: proliferación nodular en la luz sin infiltración de células tumorales en la pared del tejido conectivo
- Islas invasoras de UA del epitelio ameloblástico en la pared del tejido conectivo que no afecta a todo el epitelio.

Luego, en el mismo año Philipsen [6], realizaron algunas modificaciones, creando las siguientes categorías: AU I, AU II, AU IIIa y AU IIIb, que se describen a continuación:

Ameloblastoma Uniuquístico tipo I: aquel quiste que presenta un revestimiento epitelial que reúne los criterios establecidos para considerar los cambios incipientes de transformación ameloblástica hecha por Vickers y Gorlin, que son los criterios histológicos que indican transformación ameloblástica temprana: núcleos hipercromáticos

con polarización opuesta a la membrana basal, disposición en empalizada, con presencia de vacuolas a ese nivel, células suprabasales con pérdida de cohesión, imitando a las células poliédricas del retículo estrellado del órgano del esmalte, por último, cambios hialinos del tejido conectivo cercano a la membrana basal.

Estos cambios se reconocen sin dificultad siempre que no estén presentes elementos inflamatorios en la cápsula conectiva, en esta situación, se generan alteraciones, generalmente, del tipo hiperplásico que dificulta diferenciar si se trata de una verdadera transformación ameloblástica por la morfología que adopta el epitelio o de cambios hiperplásicos en respuesta a los fenómenos inflamatorios. Estos cambios pueden estar presentes en toda la pared quística o solo en un sector del mismo.

Ameloblastoma Uniquístico tipo II: este tipo de AU, se caracteriza porque el epitelio prolifera hacia la luz quística, como pequeños nódulos o como grandes proyecciones intraluminales, con patrón folicular plexiforme. Estos hallazgos pueden estar presentes focalmente en la pared quística y el resto mostrar los cambios descritos por Vickers y Gorlin para los AU tipo o presentar sólo características de un quiste odontogénico.

Ameloblastoma Uniquístico tipo III: puede presentar diferente morfología de denominados subtipos de AU IIIa y IIIb. En el AU tipo IIIa los cordones de epitelio ameloblastomatoso infiltran el espesor de la pared quística y proliferan hacia la profundidad de la membrana, pudiendo encontrarse en contacto directo con el hueso u otras estructuras. Estos crecimientos infiltrantes tienen, generalmente, la morfología del patrón folicular y, en ocasiones, se mezcla con el patrón plexiforme. La degeneración quística y la metaplasia acantomatosa son cambios frecuentes. Estos crecen separados del revestimiento epitelial del quiste. La cavidad quística se encuentra libre de todo crecimiento ameloblástico. En el AU tipo IIIb el epitelio prolifera, infiltrando la pared directamente desde el epitelio de superficie del quiste, en conexión con el mismo, muchas veces adoptando el patrón folicular con la característica empalizada periférica y la porción central con aspecto de retículo estrellado, todas estas características solo son evidentes siempre y cuando no exista un proceso inflamatorio concomitante.

No es infrecuente la combinación de varios tipos histológicos, pero la condición para el diagnóstico del AU es como mínimo hallar características del subtipo I, donde se observen los cambios descritos por Vickers y Gorlin [14].

Los cuatro subtipos pueden estar presentes en las variantes 'dentígeras' y 'no dentígeras'. Estas características tienen implicaciones en la conducta terapéutica, el subtipo simple con y sin proliferaciones intraluminales puede tratarse de forma conservadora (enucleación), mientras que los subtipos que muestran crecimientos

intramurales deben tratarse radicalmente, es decir, como un ameloblastoma sólido o multiquístico.

En el tratamiento de los AU y también de los ameloblastomas clásicos, las diferentes series coinciden en las dificultades referidas a la rareza de la patología y, en consecuencia, la difícil adquisición de experiencia por parte del cirujano interviniente si se trata de un servicio de cirugía general, la dificultad de hacer un seguimiento periódico de los pacientes postratamiento, la falta de criterios quirúrgicos de tratamiento estandarizados y el condicionamiento dado por la ubicación topográfica de la lesión, su tamaño y aspectos histológicos. A todo lo anterior, se agrega la disparidad que existe en cuanto a la indicación de un tratamiento conservador o radical, que definen como la resección en bloque que incluya márgenes libres de lesión.

Otros prefieren un tratamiento conservador con la resección segmentaria como terapia [24]. Es ante estas diferencias en cuanto a la terminología usada y la evaluación de los resultados de los diferentes tratamientos, que se puede sintetizar de la siguiente manera. Curetaje: realizando el raspado quirúrgico de las paredes del quiste. Enucleación: remoción de toda la lesión. Resección en bloque: consistente en la resección quirúrgica de la lesión quística con parte del hueso circundante (1-1,5 cm aproximadamente), manteniendo de esta manera la continuidad del margen mandibular posterior y anterior. La resección segmentaria: donde se realiza la remoción quirúrgica de un segmento de mandíbula o maxilar superior sin preservar la continuidad de los márgenes. La hemimandibulectomía, donde se reseca la mitad del maxilar inferior o superior. El tratamiento para el Ameloblastoma Unicuístico dependerá del subtipo histológico. Por ello, es importante la comunicación entre quien analiza la pieza quirúrgica y el cirujano a fin de mostrar los elementos histológicos que se deberán considerar en el momento de decidir conductas terapéuticas conservadoras o radicales a realizar en cada caso [23].

Entre los diagnósticos diferenciales, se debe tener siempre en cuenta la edad, localización y las características clínico-radiográficas de la lesión, debiendo considerarse, en primer lugar, los tumores odontogénicos como el TOEC o Tumor de Pindborg en su variedad quística y en Mixomas Odontogénicos. Entre las lesiones quísticas de origen odontogénico, la primera a considerar es el quiste dentífero, el queratoquiste odontogénico o el quiste residual en una segunda instancia. Por último, lesiones quísticas o imágenes radiolúcidas de origen no odontogénico. Es por esta razón que el estudio histopatológico es definitorio y debe ser exhaustivo.

Caso clínico

Paciente masculino de 15 años, que acude a la consulta por presentar tumefacción en maxilar inferior derecho, con aumento paulatino de tamaño, de más de 2 años de evolución, poco dolorosa, asumida y tratada como adenoflemón en consultas odontológicas previas. Sin antecedentes familiares ni hereditarios relevantes. En control radiográfico mostró una lesión osteolítica intraósea compatible con quiste odontogénico. En la anamnesis indirecta al padre, relata que el joven recibió atención médica-odontológica en su localidad, en reiteradas oportunidades. Se indica radiografía panorámica y su derivación a centro de atención odontológica de mayor complejidad (Servicio de Odontología del Hospital Pediátrico Av. Castellán de la ciudad de Resistencia, Chaco-Rep. Argentina).

Al momento del examen extraoral se observa: asimetría facial a expensas del tercio inferior, tumoración en mandíbula derecha, que se extiende del cuerpo mandibular, ángulo y borde posterior de la rama ascendente. A la palpación, consistencia dura-pétreo, sensible al roce y a la mínima presión en la zona del nervio mentoniano (figuras 1 y 2).



Figuras 1 y 2. Examen extraoral: asimetría facial derecha.

Fuente: elaboración propia.

En el examen intraoral se observa: mucosa vestibular conservada, ligero borbombamiento del surco en zona molar y retromolar del mismo lado. Manifiesta dolor a la palpación en región premolar (figuras 3a, b y c).



Figuras 3a, b y c. Examen intraoral: borramiento de fondo de surco en relación con las piezas dentarias 4.6 y 4.7. Apertura bucal moderada.

Fuente: elaboración propia.

En la evaluación radiográfica panorámica (figura 4) se observa lesión osteolítica intraósea de 10 cm de diámetro transversal por 6 cm de alto que se extiende desde pieza N^o 44 hasta cuello del cóndilo, conservación de corticales en toda su extensión. La lesión incluye pieza dentaria N^o 48 desplazada hacia el borde inferior y ángulo de la mandíbula. Se solicitan estudios complementarios imagenológicos, tomografía Cone Beam o Tomografía de haz cónico, cortes coronal, sagital y axial con reconstrucción 3D (Figura N^o5), laboratorios prequirúrgicos y evaluación clínica de riesgo quirúrgico. Diagnóstico presuntivo: Quiste Odontogénico-Ameloblastoma.



Figura 4. Radiografía panorámica.

Nota. Lesión radiolúcida única de bordes netos, que compromete cuerpo y rama ascendente lado derecho. Involucrando a los elementos dentarios 4.6 (rizólisis), 4.7 y desplazamiento hacia la basilar del 4.8 respectivamente. **Fuente:** elaboración propia.

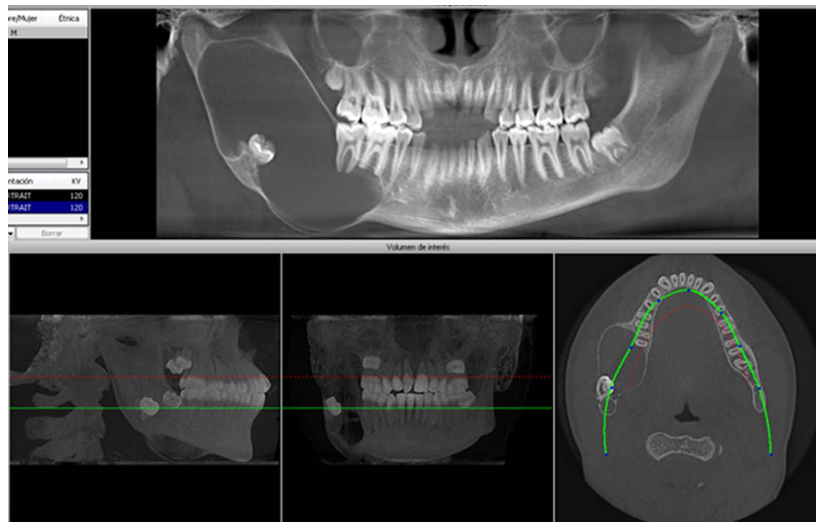


Figura 5. Imagen de tomografía Cone Beam.

Nota. En cortes coronales, axiales y sagitales. Se observa lesión osteolítica única hipodensa y bordes corticalizados hiperintenso definidos que abarca cuerpo y rama ascendente mandibular lado derecho. Abombamiento de las paredes vestibular, lingual y reborde basilar homónimo. **Fuente:** elaboración propia.

Se realiza una biopsia incisional y punción aspiración de parte de contenido quístico, cuyo informe muestra la presencia de tres fragmentos laminares milimétricos de tejido conectivo con algunas espículas óseas. En uno de los fragmentos se observa revestimiento epitelial de pocas hileras de células de tipo cúbico a cilíndrico bajo, que focalmente presenta polarización de los núcleos del estrato basal, hiperchromasia y disposición laxa, remedando retículos estrellados. Los extendidos citológicos mostraron escasa celularidad constituida por algunas células epiteliales, macrófagos y hematíes, sin atipias citológicas. Diagnóstico: hallazgos histológicos vinculables a ameloblastoma uniuquístico o quiste dentífero con transformación ameloblastomato-sa (figuras 6a, b y c).



Figura 6. Biopsia incisional de pared quística

Fuente: elaboración propia.

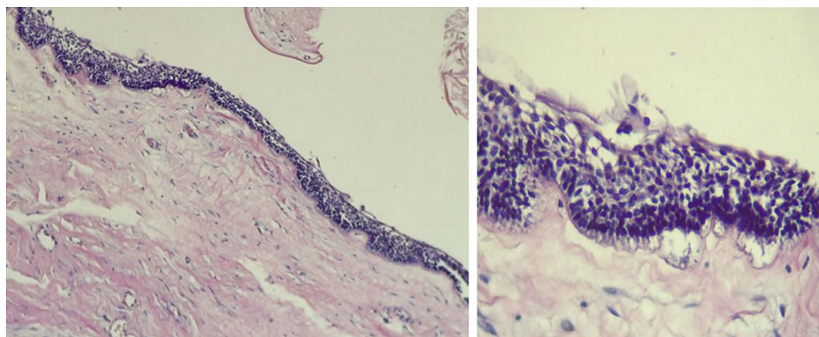


Figura 6 b y c. H/E 10X y40X.

Nota. Revestimiento epitelial de apariencia ameloblástica con polarización nuclear, hiperchromasia y esbozo de formación de retículo estrellado. **Fuente:** elaboración propia.

Debido a la similitud de características clínicas, radiográficas y a la población que afectan el QD y el AB, es esencial tener en cuenta que el análisis histopatológico debe ser llevado a cabo de manera correcta.

Se decide, en vista del diagnóstico histopatológico, la extensión de la lesión y compromiso de estructuras nobles, realizar intervención quirúrgica con resección en bloque con márgenes de seguridad de 1,5 a 2 cm, según las posibilidades con reemplazo del segmento óseo con placa de osteosíntesis de reconstrucción e injerto de fragmento costal en el extremo distal. El estudio patológico de la pieza quirúrgica mostró un segmento de hemimaxilar derecho, que presentaba una lesión quística expansiva de 8 x 3,5 cm, con adelgazamiento y solución de continuidad focal de las corticales óseas vestibulares y linguales, cuyos márgenes de resección llegan hasta el premolar en el sector anterior y el posterior incluye rama ascendente y cóndilo que se remite separado del resto del maxilar (Figura N°7).



Figura 7. Pieza quirúrgica.

Nota. Pieza quirúrgica de hemimaxilar derecho con lesión quística expansiva de 8 x 3,5 cm. adelgazamiento y solución de continuidad focal de las corticales óseas vestibulares y linguales. **Fuente:** elaboración propia.

La cavidad quística, unilocular incluye corona de pieza dentaria con inserción de la pared quística a nivel cervical, se conserva parte del contenido quístico de aspecto serohemático con coágulos, pared interna presentaba de aspecto empedrado de diferente espesor (Figura 8). La histología presentó fragmentos de pared quística formada por tejido fibroso denso, uniformemente engrosado, que rodea una sola luz tapizada por epitelio de tipo ameloblástico, dispuesto en cordones anastomosados y formando esbozos de folículos que se encuentran limitados a la superficie de la pared quística, sin invadirla (Figuras 9, 10 y 11). En sectores se reconoce revestimiento epitelial cúbico bajo de pocas células de espesor con características propias de quiste dentífero. El tejido óseo vecino muestra adelgazamiento y solución de continuidad de las trabéculas óseas y de las corticales sin compromiso tumoral. Márgenes de resección quirúrgicos libres de lesión. Resultado: Ameloblastoma Uniquístico Tipo Mural, en el contexto de un Quiste Dentífero. Márgenes de resección libres de lesión.



Figura 8. La cavidad quística

Nota. La cavidad quística unilocular incluye corona de pieza dentaria, la pared interna presentaba de aspecto empedrado de diferente espesor. **Fuente:** elaboración propia.

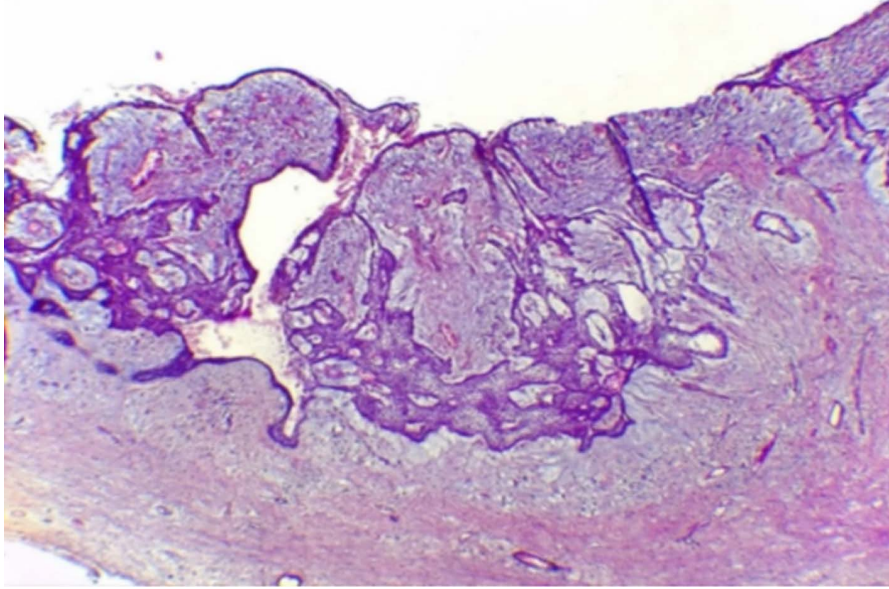


Figura 9. Histología H/E 10X

Nota. Histología H/E 10X, mostrando revestimiento ameloblastico lineal con ejes conectivos gruesos.

Fuente: elaboración propia.

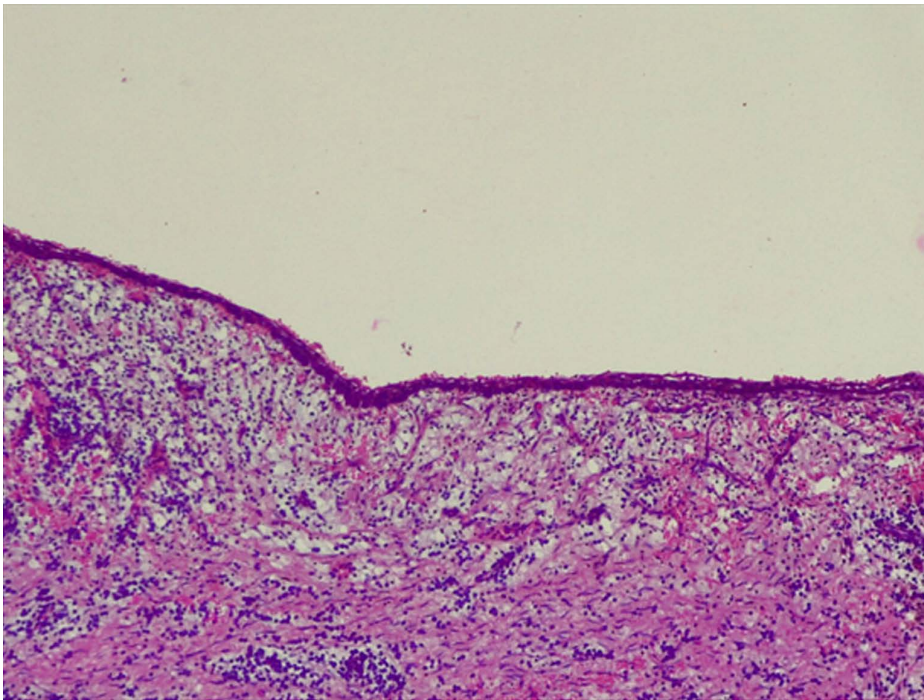


Figura 10. Extensas áreas mostraban epitelio de pocas hileras de células similares a quiste dentífero.

Fuente: elaboración propia.

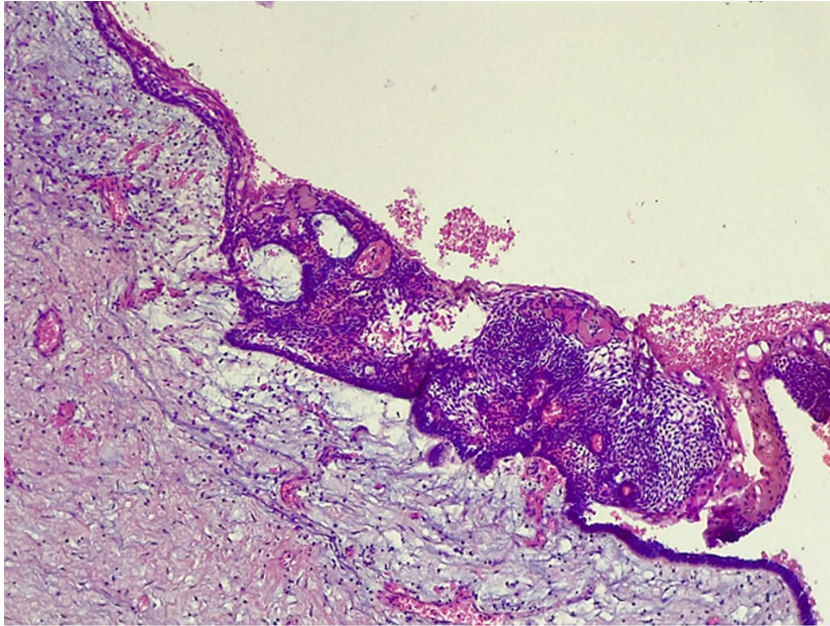


Figura 11. Áreas con revestimiento similar a quiste dentigero que alternan con otras de apariencia ameloblástica.

Fuente: elaboración propia.

La evolución fue favorable, con buena recuperación del paciente, continuando con controles clínicos y por imágenes, en intervalos de 3 meses aproximadamente desde la cirugía e indicación de fisioterapia hasta la fecha. (Figura 12).

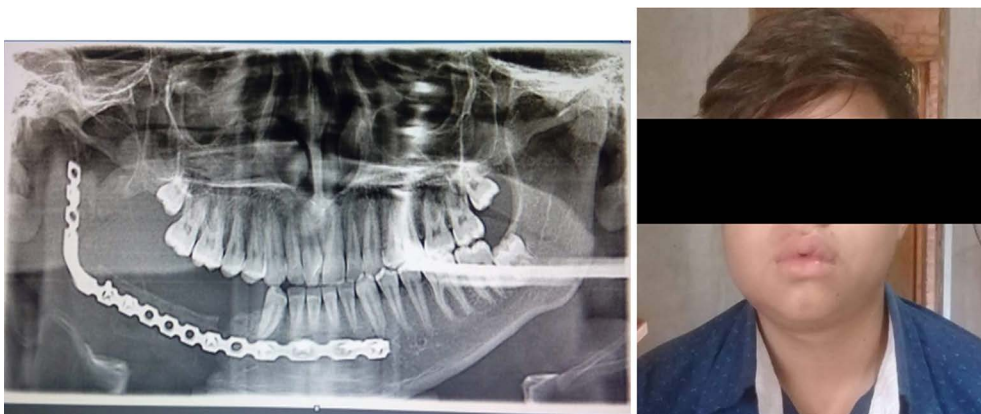


Figura 12. Control radiográfico panorámico y clínico posoperatorio.

Nota. Se visualiza placa de osteosíntesis de reconstrucción de 2.4 mm fijada con tornillos a injerto condrocotal. Fuente: elaboración propia.

Discusión

El ameloblastoma uniuquístico, a diferencia del multiquístico o sólido, es un subtipo considerado un tumor menos agresivo con una tasa de recurrencia variable, pero a veces subestimada. Aparece con mayor frecuencia en la segunda o tercera década sin predilección sexual o racial. Se encuentra casi exclusivamente de forma asintomática en la mandíbula posterior.

En el caso presentado que asienta en la mandíbula coincide con la mayoría de las series, donde la mayoría de casos reportados es esta localización [9,10], mientras que en el maxilar superior es menor. En cuanto a la edad de presentación, el caso en cuestión, se encuentra en el límite de lo señalado en la mayoría de los casos de la literatura, así como no se señalan diferencias en el sexo de los pacientes [7]. Respecto a la presentación clínica, es la típica en este tipo de patología: tumefacción en todos los casos, con poca sintomatología dolorosa, de crecimiento lento [18].

Es preciso detallar la presencia de cambios ameloblásticos en las membranas quísticas o la presencia de elementos celulares de apariencia infiltrativa ya mencionada. La posibilidad de cambios neoplásicos en la membrana epitelial de los quistes odontogénicos ha sido conocida hace mucho tiempo y nos lleva a recordar que los quistes dentígeros deben ser examinados completamente debido a ese potencial neoplásico [25].

Otro hecho frecuente que dificulta su reconocimiento, son los cambios proliferativos que suelen presentar el revestimiento de estos quistes, debido al efecto inductor que ejercen sobre estos los fenómenos inflamatorios crónicos, pudiendo adoptar diferentes patrones de crecimiento, ya sea hacia la luz, revistiendo el quiste o invadiendo la pared conectiva. Diferenciar entre ambos procesos, el hiperplásico secundario a inflamación, del verdaderamente neoplásico, fue de interés para muchas investigaciones. Churchill [1] ya señalaba una característica importante referida a la presencia de vasos sanguíneos en el estroma vecino a dichas proliferaciones epiteliales que suele estar ausente en los ameloblastomas, pero sí están presentes en los quistes con cambios reactivos.

En una revisión hecha por Kuda et al. [19], con el objetivo de identificar características histopatológicas adicionales para el diagnóstico de UA, revisaron 100 ameloblastomas uniuquísticos y otros quistes odontogénicos radiculares y dentígeros inflamados y no inflamados, observando que las proliferaciones epiteliales en arcadas hiperplásicas con células semejantes al retículo estrellado y espacios vacíos estaban asociadas con inflamación en quistes odontogénicos, mientras que, en áreas similares de patrón plexiforme en AU, también estaban presentes sin inflamación ($p < 0,001$). Además, se observó un patrón en punta de red en AU no inflamado, mientras

que este patrón se observó solo en quistes odontogénicos inflamados. Otro aspecto descrito fue la hialinización subepitelial presente en UA mientras que solo se observó hialinización subepitelial en quistes dentígeros no inflamados. Se concluyó que estos elementos pueden ayudar para diferenciar la UA no inflamada de los quistes odontogénicos comunes. Sin embargo, la presencia de cambios inflamatorios en un UA impide el uso de las características identificadas con fines de diagnóstico.

La inmunohistoquímica también contribuye en determinar el comportamiento clínico del ameloblastoma unicístico en sus diferentes subtipos, permitiendo la evaluación de su capacidad proliferativa, neovascularización e invasividad, utilizando inmunomarcadores como Ki-67, CD34, MMP-2 y MMP-9, que demostraron un alto índice proliferativo, en el ameloblastoma mural y confirman su fenotipo agresivo a diferencia de los subtipos intraluminal y luminal que exhiben una expresión disminuida y comportamiento clínico indolente [24]. La utilización de estos marcadores en la evaluación de la capacidad proliferativa, neovascularización e invasividad puede ayudar en decidir el protocolo terapéutico quirúrgico apropiado. El alto índice de proliferación, la angiogénesis y la actividad de la proteasa observado en el ameloblastoma mural, demostrado por la expresión de estos marcadores, confirman su fenotipo agresivo. Los subtipos intraluminal y luminal que exhiben una expresión disminuida son compatibles con su comportamiento clínico indolente [24,25]. En el caso presentado no se han realizado.

Por último, se ha propuesto, además, la determinación de la mutación de BRAFV600E (clon VE1) por inmunohistoquímica puede mostrar tinción, pero es inespecífica, ya que no pudo ser demostrada por otros métodos moleculares, pero estos ensayos moleculares pueden ser útiles para el diagnóstico de ameloblastoma unicístico, junto con características clínicas, radiológicas e histopatológicas [26].

Cuando una lesión quística es estudiada solo con los datos clínicos y radiográficos y se relaciona con un diente no erupcionado, es imposible afirmar que esta se trate de un AU, el diagnóstico de primera elección es de quiste dentígero [27]

El diagnóstico de AU solo podrá afirmarse ante la presencia de epitelio ameloblástico en el estudio histológico, según Vickers y Gorlin [10], fueron aún más específicos, afirmando que "el diagnóstico de un Ameloblastoma en un quiste odontogénico es definitivo cuando se puede demostrar que un quiste no neoplásico existió antes de su aparición o cuando el epitelio ameloblástico es visto a los lados del epitelio quístico no neoplásico".

El tratamiento sigue estando condicionado a múltiples factores, teniendo en cuenta su potencial de agresividad y posibilidades de recidiva, por lo que deberá evaluarse cada caso en particular, considerando el seguimiento a largo plazo [28].

Conclusión

De la revisión se puede afirmar que una biopsia pequeña a menudo puede no ser definitoria para el diagnóstico correcto entre lesiones quísticas odontogénicas o un ameloblastoma. Además, rescatar la importancia del manejo multidisciplinario de estas patologías en cada caso en particular. La decisión en cuanto al tratamiento de elección, el tiempo de seguimiento y los controles radiográficos periódicos debe estar condicionado por el diagnóstico histológico definitivo. Es este informe el que guiará el tratamiento, que podrá consistir en una enucleación con un cuidadoso curetaje del lecho quirúrgico, hasta la terapia radical con seguimiento clínico y radiográfico a largo plazo.

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. Vered M, Wright JM. Update from the 5th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumors: Odontogenic and Maxillofacial Bone Tumours. *Head Neck Pathol*. 2022 Mar;16(1):63-75. doi: 10.1007/s12105-021-01404-7. Epub 2022 Mar 21. PMID: 35312978; PMCID: PMC9019005.
4. Regezi J., Sciubba J., Jordan R. *Oral Pathology: Clinical Pathologic Correlations*. 6 Ed. St Louis, Missouri: Elsevier; 2012.
5. Kalmegh PP, Hande AH, Gawande MN, Patil SK, Sonone AM. Unicystic Ameloblastoma (UA): A Case Series. *Cureus*. 2022 Nov 3;14(11):e31039. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.31039> PMID: 36475180; PMCID: PMC9719033.
6. Philipsen HP, Reichart PA. *Odontogenic tumors, and allied lesions*. Quintessence books; London Pub 2004; pp. 77-86.
7. Reichart PA, Philipsen HP, Sonner S. Ameloblastoma: biological profile of 3677 cases. *Oral Oncol Eur J Cancer* 1995; 31B:86-99.
8. Robinson L., Martinez M. Unicystic Ameloblastoma A prognostically Distinct Entity. *Cancer*. 1977; 40: 2278-2285.

9. Cadavid AMH, Araujo JP, Coutinho-Camillo CM et al. Ameloblastomas: current aspects of the new WHO classification in an analysis of 136 cases. *Surg Exp Pathol*. 2019;2(1):17. doi: <https://doi.org/10.1186/s42047-019-0041-z>
10. Arora S. Unicystic Ameloblastoma: A Perception for the Cautious Interpretation of Radiographic and Histological Findings. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2015 Oct;25(10):761764-764. doi: <https://doi.org/10.2015/JCPSP.761764> PMID: 26454399.
11. Ackerman GL, Altini M, Shear M. The unicystic ameloblastoma: a clinicopathological study of 57 cases. *J Oral Pathol*. 1988;17:541-546
12. Leider AS, Eversole LR, Barkin ME. Cystic ameloblastoma. A clinicopathologic analysis. *Oral Surg* 1985; 60:624-30.
13. Li TJ, Browne RM, Matthews JB. Expression of proliferating cell nuclear antigen (PCNA) and Ki-67 in unicystic ameloblastoma. *Histopathology*. 1995; 26:219-228
14. Vickers RA, Gorlin RJ. Ameloblastoma: delineation of early histopathological features of neoplasia. *Cancer* 1970;26:699.
15. Lawal A. O., Adisa A. O., Olajide M. A. Cystic Ameloblastoma: A clinico-pathologic review. *Ann Ib Postgrad Med*. 2014; 12(1):49-53.
16. 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.
17. Cawson RA, Edward WO. *Fundamentos de medicina y patología oral*. (9na Ed). Elsevier. 2014. p. 164-170.
18. Meshram M, Sagarka L, Dhuvad J, Anclia S, Vyas S, Shah H. Conservative Management of Unicystic Ameloblastoma in Young Patients: A Prospective Single-Center Trial and Review of Literature. *Journal of maxillofacial and oral surgery*. 2017;16(3):333-341. doi: <https://doi.org/10.1007/s12663-016-0987-2>
19. Kuda Singappulige Niluka Darshani Gunawardhana, Primali Rukmal Jayasooriya Wanninayake Mudiyansele Tilakaratne. Dilema diagnóstico del ameloblastoma uniuístico: nuevos parámetros para diferenciar el ameloblastoma uniuístico de los quistes odontogénicos comunes. *Journal of Investigative and Clinical Dentistry*. 2014; 5(3):220-225. doi: <https://doi.org/10.1111/jicd.12071>.

- 20 Ameloblastoma unicístico en quiste dentígero. Dificultades diagnósticas. Presentación de un caso y revisión la literatura
20. Ruiz-Imbert, Ana Cecilia; Calderón-Ubaqui, Víctor; Delgado-Azañero, Wilson A.; Ruiz García, Vilma Elizabeth; Trevejo-Bocanegra, Ana Paola; Ventura-Ponce, Helard; Huamaní-Parra, Jaime Evaluación mediante radiología, tomografía computarizada y resonancia magnética de un ameloblastoma sólido. Reporte de un caso Rev. Estom. Hered., 2014, 24;(3):178-185.
 21. Sarracent Valdés, Yamina, Gbenou Morgan, Yurián, Franquelo Sarracent, Dailyn. (2017). Manejo de quiste dentígero mandibular de grandes proporciones. Presentación de un caso. Revista Habanera de Ciencias Médicas, 16(4), 604-611.
 22. Hendra FN, Natsir Kalla DS, Van Cann EM, de Vet HCW, Helder MN, Forouzanfar T. Radical vs conservative treatment of intraosseous ameloblastoma: systematic review and meta-analysis. Oral Dis. 2019;25(7):1683-1696. doi: <https://doi.org/10.1111/odi.13014>
 23. Tovío-Martínez E, Anaya-Guzmán L, Rivera-Peñates D. ¿Quiste dentígero o ameloblastoma? Importancia del análisis histológico en el diagnóstico de estas patologías. Rev. Cient. Odontol. (Lima). 2020;8(3):e034 doi: <https://doi.org/10.21142/2523-2754-0803-2020-034>
 24. Parul S, Aparna M, Asha K, Chetana C, Sunitha C, Raghu R. Role of Immunomarkers in the Clinicopathological Analysis of Unicystic Ameloblastoma. Dis. Mark. 2002;35(5):481-488. doi: <http://dx.doi.org/10.1155/2013/517834>
 25. Al-Otaibi O, Khounganian R, Anil S, Rajendran R. •La expresión de superficie Syndecan-1 (CD138) marca el tipo celular y la diferenciación en ameloblastoma, tumor odontogénico queratoquístico y quiste dentígero.. J Oral Pathol Med. 2013; 42 (2):186-93. PMID: 22747594
 26. Pereira NB, Pereira KM, Coura BP, Diniz MG, de Castro WH, Gomes CC, Gomez RS. BRAFV600E mutación en el diagnóstico de ameloblastoma unicístico. J Oral Pathol Med. 2016;45(10):780-785. doi: <https://doi.org/10.1111/jop.12443>. PMID: 27084044
 27. Bilodeau EA, Collins BM Quistes y neoplasias odontogénicas. Surg Pathol Clin. 2017 Mar;10(1):177-222. doi: <https://doi.org/10.1016/j.path.2016.10.006>. PMID: 28153133.
 28. Takahashi S, Idaira Y, Sato T, Asada Y, Nakagawa Y. Unicystic ameloblastoma in a child treated with a combination of conservative surgery and orthodontic treatment: a case report. J Clin Pediatr Dent. 2019; 43(2):121-5. doi: <https://doi.org/10.17796/1053-4625-43.2.9>