



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

DESCOMPRESIÓN DE AMELOBLASTOMA UNIQUÍSTICO EN
PACIENTE PEDIÁTRICO

TESINA

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A:

MALINALI YAZMIN AGUILAR HERNÁNDEZ

TUTOR: MTRO. ALEJANDRO ALONSO MOCTEZUMA



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AGRADECIMIENTOS

A mi mamá...

Gracias por el apoyo incondicional que me brindó durante toda mi formación académica y personal, por estar ahí cuando el camino se torna difícil, por darme todo a manos llenas, por la paciencia que me tiene y por ser la mejor mamá.

A mi papá...

Gracias por creer en mí, porque siempre ha sido el mejor ejemplo de constancia y esfuerzo. Me ha enseñado que cuando algo se quiere se logra no importa cuánto tiempo tome.

A mi hermano...

Gracias por ser quién siempre me pone el buen ejemplo, está a mi lado, cuidándome, diciendo las palabras precisas y actuar como el hermano mayor.

Gracias por todo el esfuerzo que dieron para lograr darme esta educación.

A Gerald...

Gracias por acompañarme y apoyarme en esta última etapa, por el cariño, por animarme a cumplir esta meta.

A mi familia y amigos...

Gracias por apoyarme, demostrando el cariño y la confianza que me tienen atreviéndose a ser mis pacientes durante la carrera.

A mi tutor...

Mtro. Alejandro Alonso Moctezuma, gracias por darse el tiempo de dirigir este trabajo, porque a pesar de estar muy ocupado, siempre fue muy accesible, por otorgarme el caso clínico, por sus consejos, conocimientos, enseñanzas y amabilidad.

Y finalmente gracias a Dios, a la Universidad Nacional Autónoma de México y a la Facultad de Odontología.

ÍNDICE

1. Introducción
2. Antecedentes
 - a) Generalidades
 - b) Epidemiología
 - c) Etiología
 - d) Clasificación
 - e) Características clínicas
 - f) Características imagenológicas
 - g) Características histológicas
 - h) Diagnósticos diferenciales
 - i) Tratamientos
 - j) Descompresión / marzupialización
 - k) Eucleación
3. Objetivo
4. Presentación de caso clínico
5. Discusión
6. Conclusiones
7. Referencias bibliográficas

1. INTRODUCCIÓN

El ameloblastoma unicístico es un tumor benigno que se encuentra frecuentemente en la cavidad bucal, es común encontrarlo a través de radiografías dentales de rutina o cuando existen manifestaciones clínicas significativas, sus características son muy similares a las de un quiste mandibular, es hasta el examen histológico dónde podemos dar un diagnóstico certero.

Este tipo de ameloblastoma tiene mayor incidencia en la tercera y cuarta etapa de vida, pero puede presentarse en un rango de edad extenso, incluyendo a los niños.

Existen diferentes tratamientos para este padecimiento; el conservador (descompresión y enucleación) y el radical (resección). Es controversial la forma de tratar al ameloblastoma unicístico, se deben tomar en cuenta todos los factores presentes.

En este escrito se reporta un ameloblastoma unicístico en la región mandibular de una paciente pediátrica tratado con descompresión.

2. ANTECEDENTES

a) GENERALIDADES

El ameloblastoma fue reconocido por primera vez por Cusack en 1827 y explicado por Broca en 1868.(1) Es un tumor odontogénico benigno, se desarrolla a partir del epitelio involucrado en la formación de los dientes: el órgano del esmalte, restos de células epiteliales de Malassez, epitelio reducido del esmalte y revestimiento del quiste odontogénico. (1–3)

El ameloblastoma uniuquístico (AU) muestra características clínicas, radiográficas y macroscópicas muy similares a las de un quiste mandibular; por lo que es, hasta el examen histológico dónde se muestra un epitelio típico de ameloblastoma que recubre la cavidad del quiste. (2)

Puede presentarse en ambos maxilares, sin embargo, es más frecuente en la mandíbula. La forma más común de encontrarlos es a través de radiografías dentales de rutina. Son de crecimiento lento y generalmente asintomáticos, no obstante, en algunas ocasiones puede tener un crecimiento rápido y causar asimetría facial. (3)

b) EPIDEMIOLOGÍA

El AU tiene una incidencia del 13% al 58% de todos los tumores odontogénicos. (1) Se presentan unilaterales en un 95%, y con una recurrencia de un 85% en la mandíbula, en la región posterior especialmente en la rama mandibular y en ocasiones involucrando las raíces de los órganos dentales posteriores.

MacDonald-Jankowski mostró que la aparición de ameloblastomas fue significativamente mayor en la población asiática o africana que en la población europea y americana.(4)

Es ligeramente más frecuente en hombres que en mujeres en una razón de 1.14:1, pero estadísticamente no hay una diferencia significativa; (1) puede presentarse en un rango de edad extenso, afectando a todos los grupos de edad, con mayor incidencia entre la tercer y cuarta década de vida. En una edad pediátrica se considera una rareza y representa aproximadamente el 10-15% de los casos. (1,5)

c) ETIOLOGÍA

Este tumor es una neoplasia de origen epitelial, la etiología más aceptada es que puede surgir del órgano del esmalte, restos de la lámina dental, el revestimiento de un quiste odontogénico e incluso de las células epiteliales basales de la mucosa oral. (6,7)

La etiopatogenia a nivel molecular es multifactorial, involucrando varias vías celulares y mecanismos moleculares. Varios tipos de moléculas y desregulaciones genéticas relacionadas con el gen sonic hedgehog, WNT / β - catenina, y proteína quinasa activada por mitógenos (MAPK) las vías de señalización afectan el desarrollo y los procesos oncogénicos, transformando el epitelio odontogénico en ameloblastoma.(1)

Perfil genético. En los pocos estudios realizados hasta la fecha, BRAF V600E ha sido la mutación más común {279,589}.(8)

d) CLASIFICACIÓN

El ameloblastoma se encuentra en el grupo de tumores odontogénicos epiteliales benignos.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) actualizó la clasificación del ameloblastoma en 2017 y nos dice que se divide en:

Ameloblastoma convencional, ameloblastoma uniuquístico, ameloblastoma periférico y ameloblastoma metastatizante. Tabla 1 (6,8)

TABLA 1. WHO Classification of Head and Neck Tumours

Ameloblastoma Convencional	Ameloblastoma Uniquístico	Ameloblastoma Periférico	Ameloblastoma Metastatiznte
Variantes Histológicas: <ul style="list-style-type: none"> • Folicular • Plexiforme • Desmoplástico • Células granulares • Basaloide 	Variantes Histológicas: <ul style="list-style-type: none"> • Luminal • Intraluminal • Mural 	Variantes Histológicas: <ul style="list-style-type: none"> • Puede presentar cualquier patrón del ameloblastoma convencional. 	Variantes Histológicas: <ul style="list-style-type: none"> • Puede presentar cualquier patrón del ameloblastoma convencional.

e) CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

La presentación clínica de un ameloblastoma suele ser limitada y los síntomas no son muy específicos

El AU generalmente es asintomático e indoloro, es más un hallazgo radiográfico, sin embargo, en ocasiones puede causar asimetría facial, resorción ósea y radicular, así como desplazamiento de los dientes y dolor en esa región. (2,8) (fig. 1)



A

Mutaz B. 2014



B

Kalaskar, et al. 2011

FIGURA 1. A, Inflamación a lo largo del lado izquierdo de la cara. B, Vista intraoral que muestra una lesión expansible en la región del tercer molar mandibular derecho e inflamación de la parte distal del primer molar.

f) CARACTERÍSTICAS IMAGENOLÓGICAS

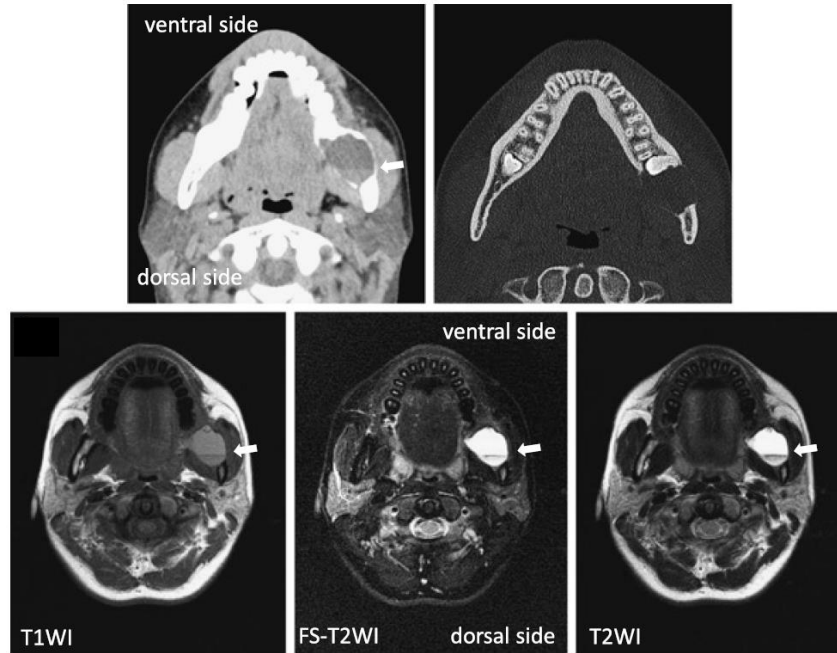
La forma más común de encontrar los AU es a través de radiografías dentales de rutina; suelen presentarse como una radiolucidez unilocular bien definida (fig. 2), comúnmente asociada con un diente no erupcionado, siendo el tercer molar mandibular el de mayor frecuencia. Los casos no relacionados con un diente impactado pueden presentarse con un contorno festoneado. La reabsorción de la raíz es muy común y hay perforación de la cortical en un tercio de los casos. (8)

Varios estudios han demostrado ventajas imagenológicas de utilidad para diagnosticar como la tomografía computarizada, tomografía por resonancia magnética (fig. 3), cono-tomografía computarizada de haz, son de gran ayuda para evaluar la lesión y elegir el plan de tratamiento, así podemos conocer el tamaño, los márgenes de la lesión, la relación con otras estructuras anatómicas, la destrucción ósea y los patrones de expansión. (8,9)



Wakoh M et al. 2019

FIGURA 2. Radiografía panorámica. No se reveló reabsorción de la raíz del segundo molar y el tercer molar estaba completamente impactado en el lado mesial de la lesión.

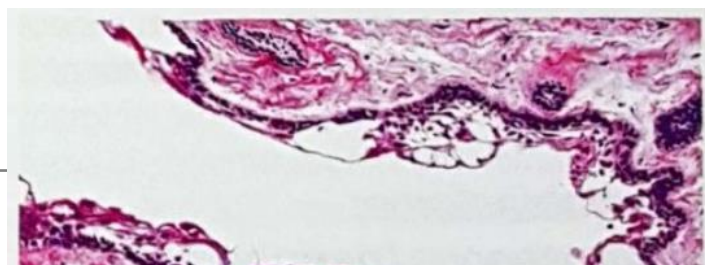


Wakoh M et al. 2019

FIGURA 3. Tomografía computarizada. El algoritmo de tejidos blandos demostró una gran masa de lesión con menor densidad que el músculo; era unilocular en apariencia, límites bien definidos y aspecto bifásico. sugiriendo contenido de líquido (flecha blanca). La resonancia magnética también mostró un aspecto bifásico. En T1WI, el lado ventral mostró mayor intensidad de señal que el lado dorsal. En FS-T2WI, la intensidad de la señal dentro de la lesión estaba claramente elevada, con una intensidad de señal más brillante en el lado ventral de la misma manera.

g) CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS

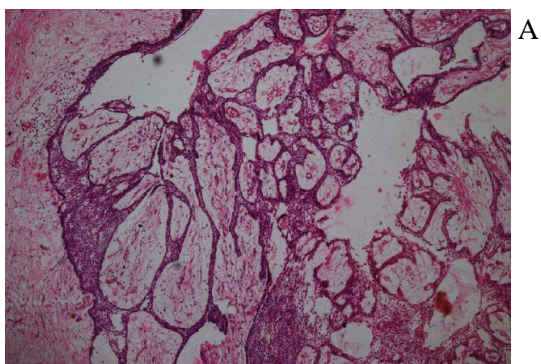
Akerman et al clasificó el AU en tres subtipos histológicos: (10)El tipo luminal muestra un quiste simple revestido por un epitelio ameloblastomatoso característico (con empalizada periférica y polarización nuclear y células superpuestas dispuestas sueltas que se asemejan a un retículo estrellado). Por lo general, este patrón es solo focal, y en otras áreas los rasgos ameloblastomatosos son menos pronunciados. (fig. 4)



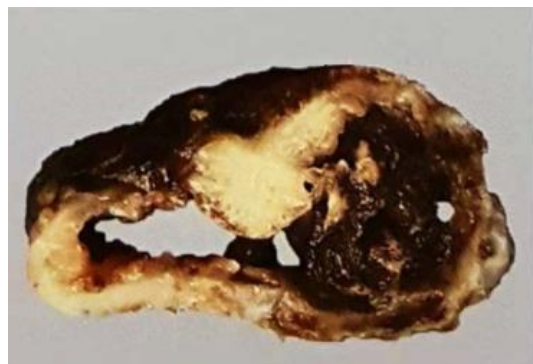
WHO Classification of Head and Neck Tumours

FIGURA 4. Ameloblastoma uniuíquístico. Cuidad quística revestida por epitelio ameloblastomatoso

El tipo intraluminal se caracteriza por extensiones intraluminales del epitelio de revestimiento, generalmente en un patrón plexiforme; en este tipo el tumor se limita al epitelio del quiste y puede tratarse de forma conservadora por enucleación.(8,11)(fig.5)



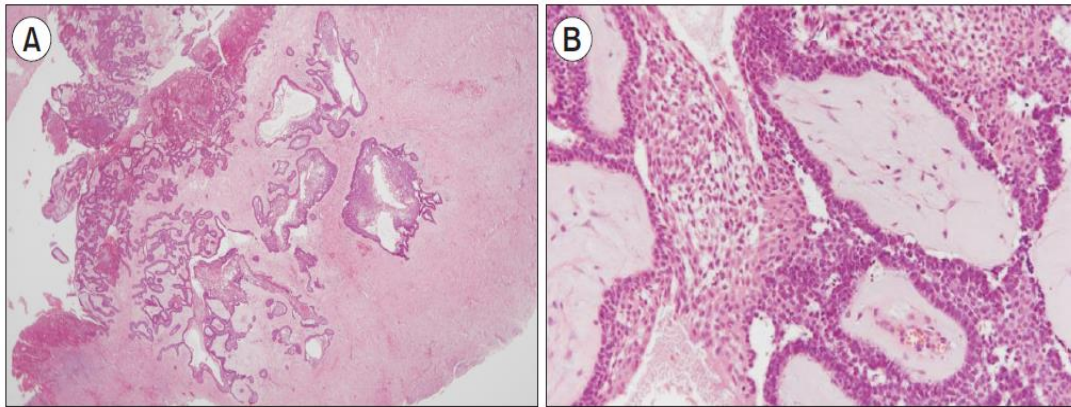
Kalaskar, et al. 2011



WHO Classification of Head and Neck Tumours 2017

FIGURA 5. A, Lesión diagnosticada como ameloblastoma uniuíquístico con proliferaciones intraluminales. Lesión quística rodeada de cápsula de tejido fibroso revestido por epitelio odontogénico de espesor variable proliferando en la luz en un patrón plexiforme B, Ameloblastoma uniuíquístico. Muestra macroscópica que demuestra la característica única de la cuidad. Las proliferaciones intraluminales ocupan gran parte de la luz.

El tipo mural, presenta epitelio ameloblastomatoso con islas tumorales en la pared del tejido conectivo del quiste, que pueden o no estar adherido al revestimiento del tumor; debe ser tratado agresivamente. (8,11,12) (fig. 6)



Se-Won Kim et al. 2018

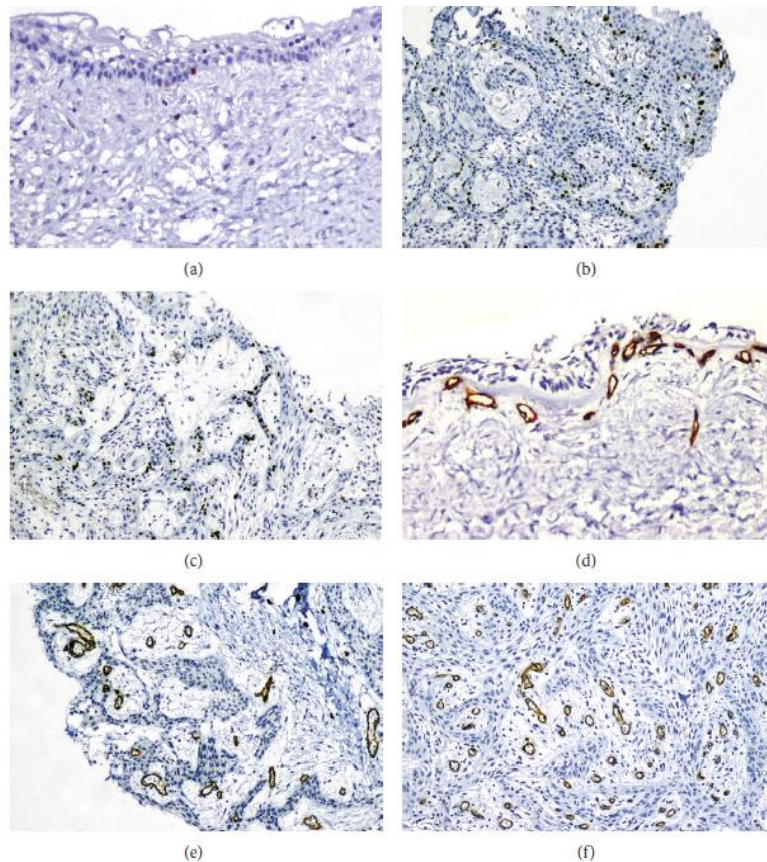
FIGURA 6. Características microscópicas. A. Debajo de la cápsula fibrosa, se observó la proliferación de células neoplásicas; las celdas estaban arregladas en hebras y en islas (tinción H&E, $\times 20$). B. El ameloblastoma uniuquístico mural muestra islas invasoras del epitelio ameloblástico (H&E tinción, $\times 100$).

Solo se puede hacer un diagnóstico definitivo de AU después de un examen cuidadoso de toda la lesión. Aproximadamente la mitad o dos tercios de las lesiones diagnosticadas previamente como AU pueden tener un componente mural; y hay alguna evidencia de que estos se comportan de manera más agresiva, como el ameloblastoma convencional. (8,11)

El comportamiento clínico del ameloblastoma uniuquístico varía según su subtipo. La evaluación de su capacidad proliferativa, la neovascularización y la invasividad utilizando inmunomarcadores relevantes pueden ayudar en el protocolo terapéutico quirúrgico apropiado. Inmunomarcadores como Ki-67, CD34, MMP-2 y MMP-9 evalúan el comportamiento de los tipos luminal, intraluminal o mural.

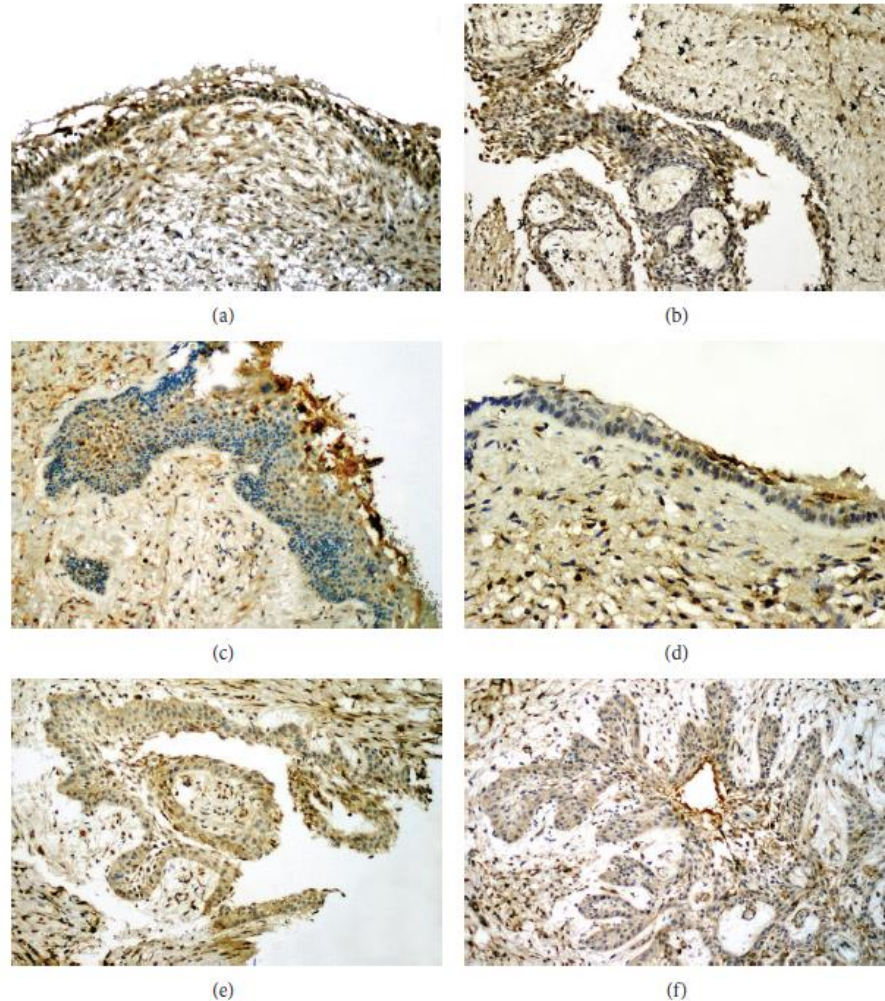
En el artículo “Role of Immunomarkers in the Clinicopathological Analysis of Unicystic Ameloblastoma”, el índice de etiquetado de Ki-67 fue de 4.25% en el

subtipo intraluminal, comparado con 2.14% en el luminal y 4.04% en la variante mural (= 0,3). La inmunotinción de CD34 fue significativamente mayor en la variante mural (43 por campo de alta potencia) que en los otros dos subtipos (= 0,04) (fig. 7). MMP-2 y MMP-9 se expresaron fuertemente en mural, moderadamente en intraluminal y débil a ausente en la variante luminal (fig. 8). Esto nos da como conclusión el alto índice de proliferación, angiogénesis y actividad proteasa en el ameloblastoma mural, comprobado por la expresión de estos marcadores, confirmando su fenotipo agresivo. El subtipo intraluminal y luminal que exhibe disminución de expresión son compatibles con su comportamiento clínico indolente.(13)



Parul Sah et al. 2013

FIGURA 7. Expresión nuclear de Ki-67 en subtipos de ameloblastomas unikuísticos (inmunoperoxidasa): (a) luminal ($\times 200$); (b) intraluminal ($\times 100$); (c) mural ($\times 100$). Subtipos de ameloblastoma unikuístico que muestran expresión de CD34 (inmunoperoxidasa); (d) luminal ($\times 200$); (e) intraluminal ($\times 200$); (f) mural ($\times 100$).



Parul Sah et al. 2013

FIGURA 8. Inmunotinción de MMP2 en variantes de ameloblastoma uniuístico (immunoperoxidasa): (a) luminal ($\times 100$); (b) intraluminal ($\times 100$); (c) mural ($\times 100$). Expresión de MMP-9 en ameloblastoma uniuístico (immunoperoxidasa): (d) luminal ($\times 200$); (e) intraluminal ($\times 100$); (f) mural ($\times 100$).

h) DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

El AU comparte características clínicas y manifestaciones radiográficas con otras lesiones odontogénicas dificultando el diagnóstico. El quiste dentígero, queratoquiste odotogénico, quiste residual, tumor odontogénico adenomatoide,

lesión de células gigantes y, a veces, el ameloblastoma sólido puede ser el posible diagnóstico diferencial de la AU.

El queratoquiste generalmente se disemina anteroposteriormente y rara vez muestra expansión de cortical. En la aspiración, el queratoquiste muestra una gran cantidad de queratina. Los quistes residuales se asocian con dientes perdidos que han sido extraídos. El tumor odontogénico adenomatoide tiene predilección por el maxilar anterior, mientras que una lesión de células gigantes a menudo surge anterior al primer molar mandibular. El ameloblastoma sólido es multilocular y se ve con poca frecuencia en pacientes menores de 30 años. Existe dificultad para diferenciar el quiste dentífero del AU. Sin embargo, las siguientes manifestaciones favorecen al AU: defecto en la pared de un quiste, lesión quística unilocular que se extiende hacia la rama, expansión de la corteza bucal y lingual (el tumor generalmente crece por vía bucal y lingual, mientras que el quiste crece hacia la parte más dependiente, es decir, bucalmente, presencia de tejido eritematoso y granulomatoso en el margen gingival (ulceración de la mucosa) con ausencia del hueso corteza y dentición primaria sana asociada).(11)

Debido a la complejidad del diagnóstico, con frecuencia se diagnostica erróneamente, por lo tanto, la confirmación histológica es obligatoria, ya que de esto depende una buena opción de tratamiento. (2,11,12)

i) TRATAMIENTOS

Debido a que el AU imita radiográficamente a un quiste, el tratamiento inicial a menudo consiste en enucleación. El tratamiento adicional está determinado por el patrón y la extensión de la proliferación ameloblastomatosa en relación con la luz del quiste tras la eliminación de la lesión completa y el procesamiento de múltiples bloques. Cuando se identifica la afectación mural, el tumor requiere cirugía adicional o un seguimiento más cuidadoso por ser más agresivo.

Cualquier recurrencia de cualquier tipo de ameloblastoma debe manejarse como si fuera AM (ameloblastoma mural), se requiere un seguimiento a largo plazo, porque la recurrencia puede ocurrir 10 años o más después del tratamiento inicial.(8)

El enfoque conservador incluye marsupialización / descompresión, enucleación, curetaje, solución esclerotizante y criocirugía. El tratamiento más radical implica resección marginal, resección segmentaria o resección compuesta. Por lo tanto, la resección radical proporciona una eliminación eficaz del hueso afectado y tejido blando en continuidad con el tumor, lo que disminuye el riesgo de recurrencia. Sin embargo, la resección del nervio alveolar inferior y extracción de los dientes conducirá a una función bucal más deficiente y causa permanente anestesia del labio inferior. Por otro lado, las posibles desventajas al utilizar el enfoque conservador, como técnica de descompresión, es que generalmente requiere 2 procedimientos quirúrgicos como la enucleación y el tiempo necesario para el tratamiento es comparativamente largo. No obstante, los procedimientos de descompresión y enucleación mantienen la continuidad de la mandíbula y evitan o reducen los daños a las estructuras vitales, como el nervio alveolar inferior.(14)

Estos tratamientos pueden ir seguidos de una terapia adyuvante, incluyendo crioterapia, cauterización térmica o química, e incluso radioterapia o quimioterapia.(11,14)

El tipo uniuquístico se asocia con un menor riesgo de recaída y es el único tipo que es susceptible de cirugía conservadora, ya que exhibe un patrón de crecimiento intraluminal y rara vez se infiltra en los tejidos circundantes.(9)

Es controversial la forma de tratar al AU, según Arotiba, la resección debe ser el tratamiento de elección en un entorno donde los exámenes de seguimiento son limitados y los pacientes ignoran sus síntomas durante largos períodos. Scariot también cree que se debe ser más agresivo considerando el abordaje quirúrgico cuando la condición se repite más de dos veces, o cuando lo requiera el paciente. (12)

Publicaciones recientes sugieren que existe una mayor incidencia de AU en niños, haciendo más complicado el tratamiento debido a tres factores: (1) el continuo crecimiento facial y diferente fisiología ósea (más hueso esponjoso, aumento del recambio óseo y periostio), (2) la presencia de dientes no erupcionados, y (3) la dificultad en el diagnóstico inicial. Recomendando tratamiento conservador en primera instancia, reservándose la terapia más agresiva.(11,12,15,16)

j) DESCOMPRESIÓN / MARZUPIALIZACIÓN

El tratamiento de descompresión es un método confiable para reducir el volumen de tumores odontogénicos mandibulares, como ameloblastomas, queratoquistes odontogénicos y AU. Es simple de realizar y generalmente bien aceptado por los pacientes, Nakamura et al propusieron la marzupialización/descompresión como un paso inicial en el tratamiento del ameloblastoma unikuístico. Después de una apropiada reducción del tamaño, se puede realizar la enucleación con curetaje, y consecuentemente prevenir las complicaciones asociadas con los tratamientos más radicales, evitando daños a los nervios y la invasión en las estructuras anatómicas, causando desfiguración facial.(14)

Los beneficios de la marzupialización incluyen la neo-formación de hueso plástico en la cavidad quística, preservación de tejidos orales, mantenimiento de la vitalidad de la pulpa, prevención de extracciones de tallo, evitando daños quirúrgicos a importantes estructuras anatómicas y bajo riesgo de recurrencia.(17)(fig.9, 10, 11).

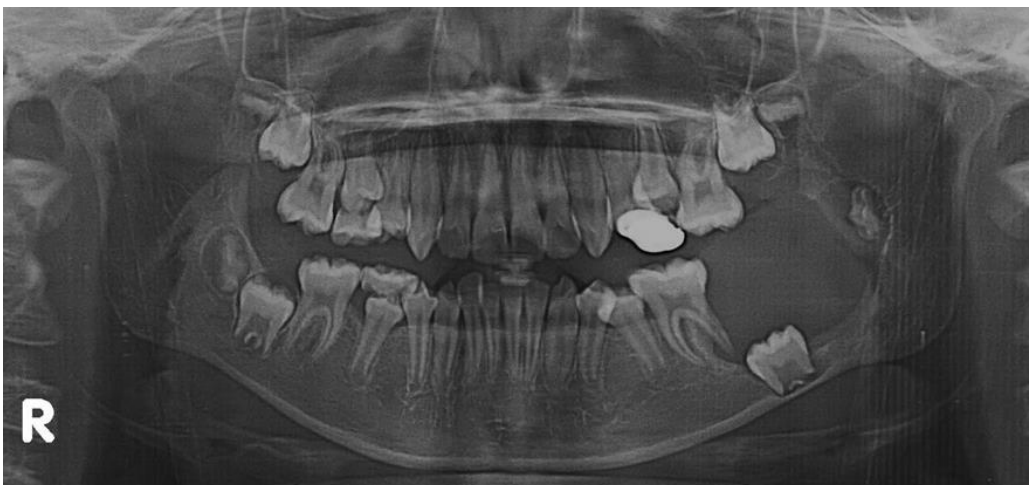
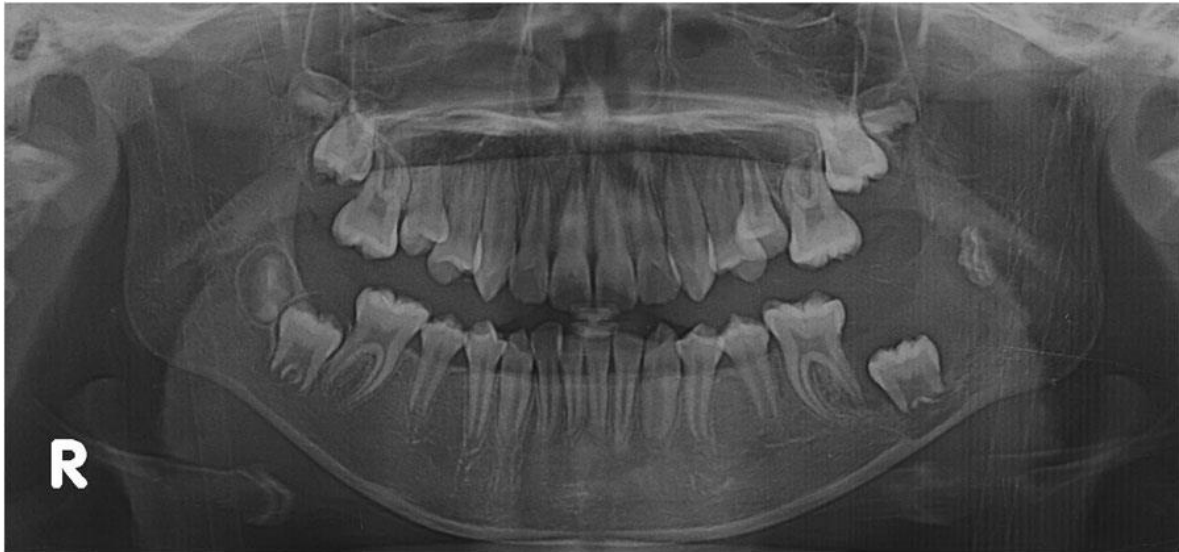
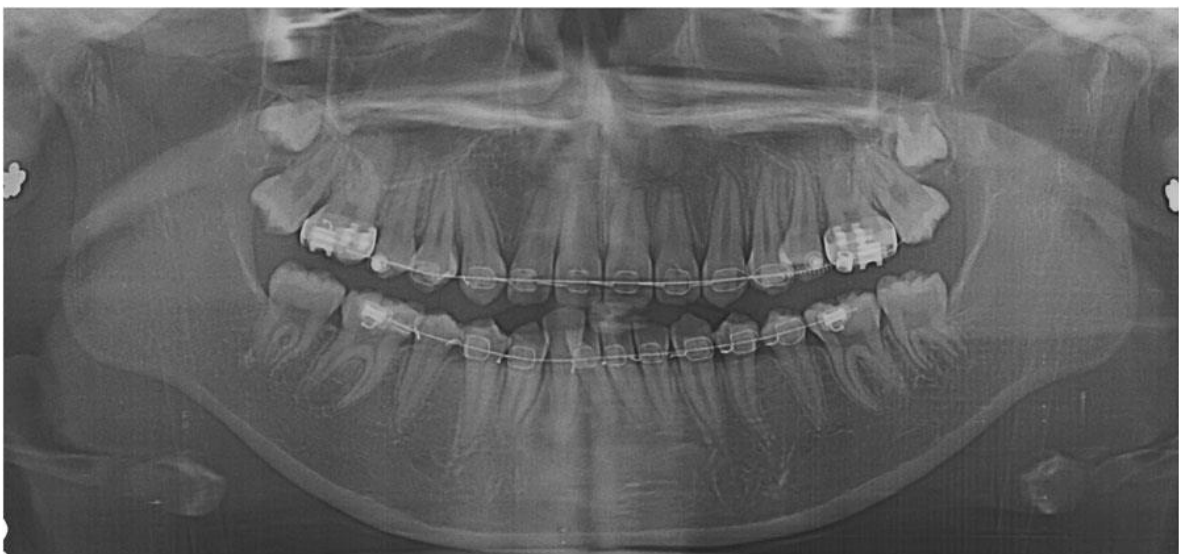


FIGURA 9. Radiografía panorámica antes de la marzupialización, revela una radiolucidez unilocular bien circunscrita en la región de los molares mandibulares izquierdos, con un segundo molar no erupcionado y fólculo dentario del tercer molar.



Kim et al. 2017

FIGURA 10. Radiografía panorámica 3 meses después de la marzupialización.



Kim et al. 2017

FIGURA 11. Radiografía panorámica 48 meses después de la marzupialización.

Se utilizan diferentes dispositivos para realizar la descompresión. El propósito de estos dispositivos es mantener una apertura entre la lesión quística y el ambiente bucal durante el tratamiento. Los materiales comunes utilizados son: stents acrílicos, naso-vías respiratorias faríngeas, tubos de polietileno, cánula nasal, Jeringas Luer y tubos intravenosos de polietileno. Estos dispositivos son asegurados mediante suturas, alambres o fijación con tornillos.(18)(fig.12 Y 13)



Eun-Joo Jung. 2014

FIGURA 12. Fotografía después de colocar el dispositivo de acero inoxidable, mostrando una forma de embudo de la parte superior del dispositivo y asegurando por cableado.



Eun-Joo Jung. 2014

FIGURA 13. Radiografía panorámica que muestra el dispositivo instalado en la cavidad.

La descompresión se ha considerado un tratamiento eficaz de las lesiones quísticas odontogénicas para minimizar el tamaño del quiste. Sin embargo, la tasa de reducción es diferente para diversas lesiones quísticas después de la descompresión.

Ling Gao et al en el artículo “Decompression as a Treatment for Odontogenic Cystic Lesions of the Jaw” mostró una relación lineal entre la reducción relativa del tamaño del AU y duración de la descompresión. El AU disminuyó en un 79,6%, 78,9% y 67,2% después de la descompresión a 2,75, 8,32 y 9,14 meses, respectivamente, medido en radiografías panorámicas.(19)

La descompresión de grandes tumores odontogénicos se ha convertido en el tratamiento conservador más popular en los últimos años. Este procedimiento puede ser valioso en grandes tumores como el ameloblastoma unicístico que involucran estructuras vitales (es decir, paquete neurovascular alveolar inferior), borde inferior de la mandíbula, seno maxilar y tumores en pacientes pediátricos y ancianos porque la descompresión presenta menor morbilidad con preservación de importantes estructuras faciales. (14)

k) ENUCLEACIÓN

De acuerdo al Dictionary of Cancer Terms, en el campo de la medicina, la enucleación se define como la extirpación de un órgano o tumor de manera que salga entero, como una nuez de la cáscara.

La enucleación, consiste en la extirpación de una lesión despegándola del hueso. La eliminación completa del quiste permite el examen histopatológico de la lesión en su totalidad.(20)

Después de una apropiada reducción de tamaño del tumor, se puede realizar la enucleación con curetaje.

El enfoque conservador, generalmente requiere 2 procedimientos quirúrgicos y el tiempo necesario es comparativamente largo, sin embargo, estos tratamientos (descompresión y enucleación) en conjunto, evitan o reducen los daños a estructuras vitales.(14)

La literatura ha sugerido que el AU tiene tasas mucho más bajas de recurrencia con enucleación que el tipo multiquístico o tipos sólidos; por esta razón muchos autores abogan sólo por la enucleación o la cirugía mínimamente invasiva para el tratamiento de elección para los niños.(11,12,15,21)

3. OBJETIVO

- I. Realizar la descripción de las características clínicas, radiográficas, fisiopatológicas e histológicas del ameloblastoma uniuístico.

- II. Describir el tratamiento quirúrgico de la descompresión.

- III. Presentar un caso clínico de un ameloblastoma uniuístico en la región mandibular tratado con descompresión en un paciente pediátrico.

4. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 10 años de edad acude a la Clínica de Labio y Paladar Hendido del Desarrollo Integral de la Familia (DIF) de Cuautitlán Izcalli en el Estado de México por presentar un quiste del lado izquierdo mandibular. Antecedentes personales patológicos, no patológicos y heredo familiares sin importancia para el padecimiento.

La madre refiere que su hija presenta una úlcera que no desaparece en la región mandibular izquierda a nivel de molares, por lo que acude al odontólogo general el cuál toma radiografía periapical, dónde se observa una lesión radiolúcida entre el primer y segundo molar.

A la exploración clínica se observa ligera asimetría facial en la región del ángulo mandibular izquierdo, intraoralmente presenta un aumento de volumen en el reborde alveolar en parte posterior al diente 36 de consistencia fluctuante, se observa una úlcera de aproximadamente 8cm de diámetro, coincidente con el trauma del segundo molar superior con un interior blanquecino, bordes ligeramente elevados y mal definidos, a la palpación presenta dolor, no se observan secreciones, presenta ausencia clínica del segundo molar inferior izquierdo (fig.14)



Clínica de labio y paladar hendido, DIF

FIGURA 14. A, Fotografía extraoral, ligero aumento de volumen del lado izquierdo del rostro. B, Fotografía intraoral, aumento de volumen en la zona del segundo molar inferior.

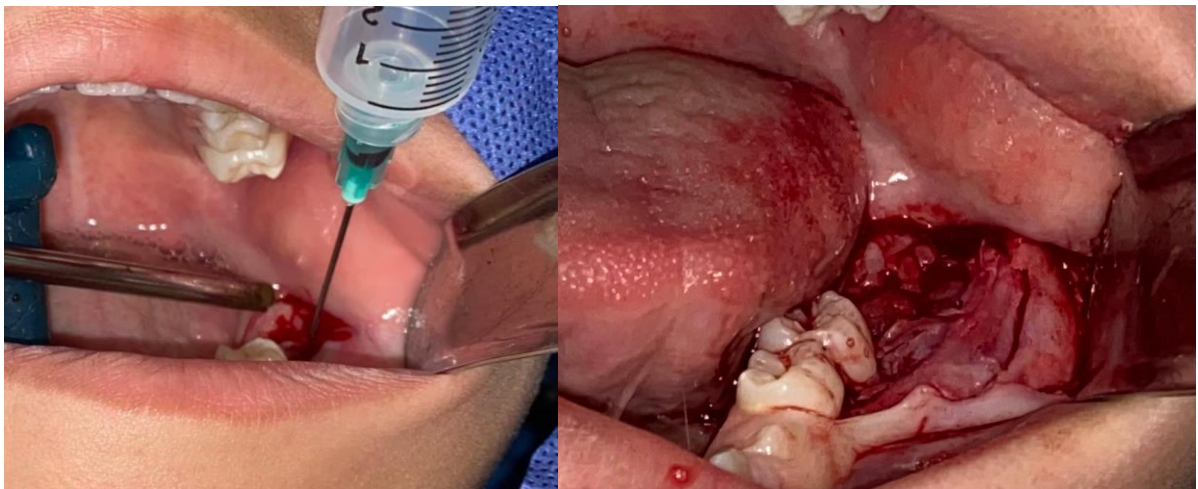
En la radiografía periapical se ve una lesión radiolúcida sin poder apreciar el borde basal de la mandíbula, por lo que se solicita una radiografía panorámica en la que se observa adelgazamiento del borde basal y desplazamiento del conducto del nervio dentario inferior, con alejamiento posterior de la corona del segundo molar y germen del tercer molar, el área radiolúcida mide aproximadamente 2.5cm de diámetro con bordes bien definidos involucrando la raíz distal del segundo molar sin causar rizólisis. (fig. 15)



Clínica de labio y paladar hendido, DIF

FIGURA 15. A, Radiografía periapical. B, Ortopantomografía.

Con estos hallazgos se manejó como diagnóstico presuntivo de un ameloblastoma unicístico contra un quiste dentígero. Se programó a la paciente para punción exploratoria y biopsia incisional en el mismo tiempo quirúrgico. Se infiltró mepivacaína con epinefrina en el nervio dentario inferior. La punción se realizó en el área de menor resistencia de la lesión, no se obtuvo ningún material líquido. Se realizó una incisión tipo Newman y se disecó un colgajo mucoperiostico hasta llegar a la caja de la lesión, de la cual se obtuvo un fragmento en forma de uso para su estudio histopatológico. (fig. 16)



Clínica de labio y paladar hendido, DIF

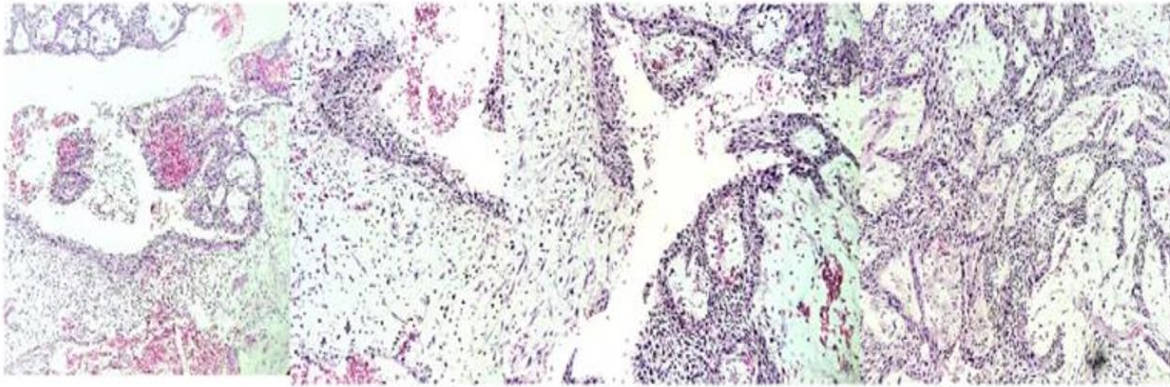
FIGURA 16. Fotografías clínicas de la biopsia incisional.

Diagnóstico histopatológico

Macroscópicamente se obtuvo un espécimen multifragmentado de tejido blando que medía en conjunto 2.1 x 1.3 x 0.6 cm. aproximadamente, todos de forma y superficie irregular, color café oscuro y consistencia ahulada. Se incluyen en su totalidad en capsula para procesar.

En los cortes histológicos examinados se observó una pared quística revestida por epitelio odontogénico, que muestra en el estrato basal células de morfología

columnar y cúbica con núcleo hiper cromático, con polaridad inversa. Las células de los estratos superiores se observan discohesivas recordando al retículo estrellado del órgano del esmalte. Esta proliferación epitelial presenta múltiples nidos y proyecciones intraluminales con un aspecto plexiforme. (Fig. 17)



Cortesía de la Mtra. Carla M. Ramírez

FIGURA 17. Micrografía H&E 100x. Se muestran las características histopatológicas del ameloblastoma uniuquístico tipo intraluminal plexiforme.

El diagnóstico histopatológico corresponde a una Neoplasia benigna de origen odontogénico compatible con ameloblastoma uniuquístico tipo intraluminal plexiforme.

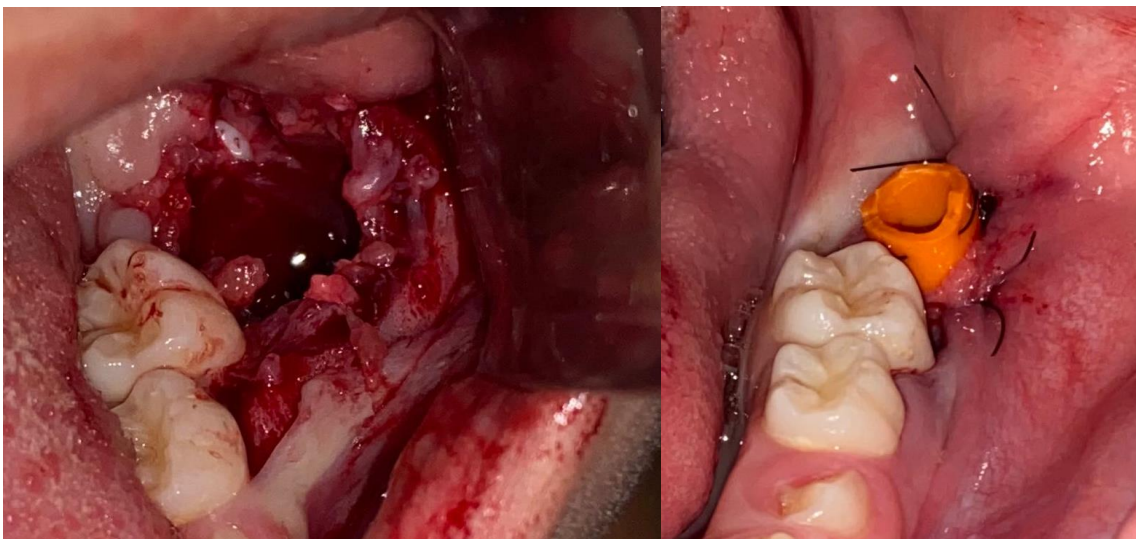
Tratamiento.

Una vez realizados todos estos estudios de diagnóstico y tomando en cuenta la edad de la paciente, se decidió realizar la descompresión para reducir el tamaño del quiste, evitar el riesgo de fractura y un tratamiento más radical que comprometiera la calidad de vida de la paciente. Una vez lograda la reducción del tamaño de la lesión se programará enucleación, extracción de dientes 36 y 37 con curetaje de

márgenes libres de 1 cm, anteroposteriormente y 5mm inferiormente para cuidar el nervio dentario.

Bajo anestesia local se realizó una incisión sobre el mismo abordaje de la biopsia incisional, se colocó una sonda Nelatón número 14 en la luz de la cavidad quística y se fijó con vicryl 3-0, se envió antibioterapia, antiinflamatorios para el control post quirúrgico. (fig. 18)

Se dio un seguimiento radiográfico bimestral.



FIGUR 18. Imágenes clínicas. Colocación de dispositivo de drenaje, para descomprimir la lesión.

Controles postoperatorios

Se continuó con seguimiento clínico y radiográfico (fig. 19), después de 4 meses de descompresión, se ha observado una disminución significativa de la lesión por lo que actualmente está en protocolo de enucleación, extracciones y curetaje de la lesión.



FIGURA 19. Ortopantomografía. A, Radiografía inicial. B, Ameloblastoma unicístico a los 2 meses después de la descompresión. C, Reducción del ameloblastoma unicístico a los 4 meses después de la descompresión.

5. DISCUSIÓN

El ameloblastoma unicuístico tiene mayor incidencia en la tercera y cuarta etapa de vida, pero puede presentarse en un amplio rango de edad, incluyendo a los niños. La mayoría de los ameloblastomas en niños son unicuísticos (74,3%), es ligeramente más prevalente en hombres que en mujeres en una razón de 1.14:1. (21) En este caso tenemos una paciente femenina de 10 años.

Akerman et al (10) clasificó el AU en tres subtipos histológicos: luminal, intraluminal y mural. El patrón histológico más común es el intraluminal (8,11) Nuestra paciente presentó este tipo histológico. La presentación clínica y radiográfica, coincide con El-Naggar AK et al, Kreppel M, Ackermann G.

Se recomienda un tratamiento conservador de primera instancia en pacientes pediátricos debido a varios factores como el continuo crecimiento facial, diferente fisiología ósea, la presencia de dientes no erupcionados y la dificultad en el diagnóstico inicial. (11,12,15,16)

El tratamiento de descompresión es un método confiable para reducir el volumen y simple de realizar; sin embargo, requiere amplia cooperación del paciente, la cual es difícil de lograr en pacientes muy jóvenes. Nakamura et al (14) propone la descompresión como un paso inicial en el tratamiento del ameloblastoma unicuístico. Después de una apropiada reducción del tamaño, se puede realizar la enucleación con curetaje, y consecuentemente prevenir las complicaciones asociadas con los tratamientos más radicales, evitando daños a los nervios y la invasión en las estructuras anatómicas. En nuestro caso la descompresión redujo considerablemente el tamaño del ameloblastoma lo que permitirá realizar un tratamiento menos mórbido, que nos ayude a conservar el nervio dentario inferior y a prevenir la fractura mandibular; por lo que sugerimos que los AU en pacientes pediátricos, sean tratados con esta técnica. Se requieren más estudios y con seguimiento clínico a largo plazo para determinar la efectividad de este tratamiento.

6. CONCLUSIONES

Es indispensable para el diagnóstico del ameloblastoma unicístico estudios clínicos, imagenológicos e histopatológicos.

Los patrones luminales, intraluminal y murales correlacionados con las características clínicas e imagenológicas deberán orientar el tratamiento.

Debe considerarse como una alternativa de primera elección el tratamiento con descompresión en pacientes jóvenes, para reducir la morbilidad de los tratamientos radicales y mejorar su calidad de vida.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Hendra FN, van Cann EM, Helder MN, Ruslin M, de Visscher JG, Forouzanfar T, et al. Global incidence and profile of ameloblastoma: A systematic review and meta-analysis. Vol. 26, Oral Diseases. Blackwell Publishing Ltd; 2020. p. 12–21.
2. Nagalaxmi V, Sangmesh M, Maloth KN, Kodangal S, Chappidi V, Goyal S. Unicystic Mural Ameloblastoma: An Unusual Case Report. Case Reports in Dentistry. 2013; 2013:1–6.
3. Kim J, Nam E, Yoon S. Conservative management (marsupialization) of unicystic ameloblastoma: literature review and a case report. Maxillofacial Plastic and Reconstructive Surgery. 2017 Dec;39(1).
4. Ruslin M, Hendra FN, Vojdani A, Hardjosantoso D, Gazali M, Tajrin A, et al. The epidemiology, treatment, and complication of ameloblastoma in East-Indonesia: 6 years retrospective study. Medicina Oral Patologia Oral y Cirugia Bucal. 2018 Jan 20;23(1):e54–8.
5. Bansal S, Desai RS, Shirsat P, Prasad P, Karjodkar F, Andrade N. The occurrence and pattern of ameloblastoma in children and adolescents: an Indian institutional study of 41 years and review of the literature. International Journal of Oral & Maxillofacial Surgery [Internet]. 2015; Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/>
6. Shi HA, Ng CWB, Kwa CT, Sim QXC. Ameloblastoma: A succinct review of the classification, genetic understanding and novel molecular targeted therapies. Vol. 19, Surgeon. Elsevier Ltd; 2021. p. 238–43.
7. 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. Vol. 25, Oral Diseases. Blackwell Publishing Ltd; 2019. p. 1683–96.
8. El-Naggar AK, Chan JKC, Rubin Grandis J, Takata T, Slootweg PJ, International Agency for Research on Cancer. WHO classification of head and neck tumours. 347.
9. Kreppel M, Zöller J. Ameloblastoma—Clinical, radiological, and therapeutic findings. Oral Diseases. 2018 Mar 1;24(1–2):63–6.
10. Ackertmann GL, Altini M, Shear M, Ackermann G. The unicystic ameloblastoma: a clinicopathological study of 57 cases.
11. Kalaskar R, Unawane A, Kalaskar A, Pandilwar P. Conservative management of unicystic ameloblastoma in a young child: Report of two cases. Contemporary Clinical Dentistry. 2011;2(4):359.

12. Seintou A, Martinelli-Klây CP, Lombardi T. Unicystic ameloblastoma in children: Systematic review of clinicopathological features and treatment outcomes. Vol. 43, International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. Churchill Livingstone; 2014. p. 405–12.
13. Sah P, Menon A, Kamath A, Chandrashekar C, Carnelio S, Radhakrishnan R. Role of immunomarkers in the clinicopathological analysis of unicystic ameloblastoma. Disease Markers. 2013;35(5):481–8.
14. Xavier SP, de Mello-Filho FV, Rodrigues WC, Sonoda CK, de Melo WM. Conservative approach: Using decompression procedure for management of a large unicystic ameloblastoma of the mandible. Journal of Craniofacial Surgery. 2014;25(3):1012–4.
15. Lau SL, Samman N. Recurrence related to treatment modalities of unicystic ameloblastoma: a systematic review. International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2006 Aug;35(8):681–90.
16. Pogrel MA, Montes DM. Is there a role for enucleation in the management of ameloblastoma? Vol. 38, International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2009. p. 807–12.
17. Yang Z, Liang Q, Yang L, Zheng G sen, Zhang S en, Lao X mei, et al. Marsupialization of mandibular cystic ameloblastoma: Retrospective study of 7 years. Head and Neck. 2018 oct 1;40(10):2172–80.
18. Jung E-J, Baek J-A, Leem D-H. Decompression Device Using a Stainless Steel Tube and Wire for Treatment of Odontogenic Cystic Lesions: A Technical Report. Maxillofacial Plastic and Reconstructive Surgery. 2014 Nov 30;36(6):308–10.
19. Gao L, Wang XL, Li SM, Liu CY, Chen C, Li JW, et al. Decompression as a treatment for odontogenic cystic lesions of the jaw. Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2014 feb;72(2):327–33.
20. Llauradó V, Montero A, Olmo T, Enric S, Roig M, López L. Therapeutic options in odontogenic cyst. Review. Vol. 29, Opciones terapéuticas en quistes odontogénicos. Revisión. Av. Odontoestomatol. 2013.
21. Ord RA, Blanchaert RH, Nikitakis NG, Sauk JJ. Ameloblastoma in children. Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2002;60(7):762–70.