



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS SUPERIOR, UNIDAD LEÓN
PROGRAMA DE ESPECIALIZACIONES EN ODONTOLOGÍA

Tumor odontogénico mixto, un tumor controversial: Reporte
de un caso y revisión de la literatura.

TESIS

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN
PATOLOGÍA ORAL Y MAXILOFACIAL

P R E S E N T A:

Hugo Angel Sánchez Sánchez

Tutor: Dr. Francisco Germán Villanueva Sánchez

Asesor: Mtro. Eduardo Alonso Cruz Monroy

León de Los Aldama, Guanajuato 2023



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

Contenido

DEDICATORIA	1
AGRADECIMIENTOS	2
RESUMEN	3
INTRODUCCIÓN	5
ANTECEDENTES	6
MARCO TEÓRICO	12
Fibro-ontoma ameloblástico	12
Definición	12
Etiopatogénesis	12
Epidemiología	13
Localización	14
Características clínicas	14
Características imagenológicas	16
Características histopatológicas	19
Diagnóstico	21
Diagnósticos diferenciales	22
Diagnósticos diferenciales clínicos	22
Diagnósticos diferenciales imagenológicos	26
Diagnósticos diferenciales histológicos	31
Perfil Inmunohistoquímico	38
Tratamiento	40
PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO	41
DISCUSIÓN	55
CONCLUSIONES	58
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	60

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura	Página
Figura 1. Teoría de la maduración	12
Figura 2. Distribución por edad y sexo del FOA en el momento de la presentación.	13
Figura 3. Distribución de FOA en mandíbula y maxilar	14
Figura 4. Distribución relativa de FOA en los maxilares	14
Figura 5. Presentación clínica 1 de FOA.	15
Figura 6. Presentación clínica 2 de FOA.	15
Figura 7. Presentación clínica 3 de FOA.	16
Figura 8. Ortopantomografía 1 de FOA	17
Figura 9. Ortopantomografía 2 de FOA	17
Figura 10. Tomografía computarizada de haz cónico en plano coronal de FOA.	18
Figura 11. Fotomicrografía a bajo aumento.	19
Figura 12. Fotomicrografía a mayor aumento.	20
Figura 13. Fotomicrografías.	20
Figura 14. Presentación clínica de OC	22
Figura 15. Presentación clínica de TOEC	23
Figura 16. Presentación clínica de QOC	24
Figura 17. Presentación clínica de TOA	24
Figura 18. Presentación clínica de OA	25
Figura 19. Ortopantomografía de OCx	26
Figura 20. Ortopantomografía de TOEC	27
Figura 21. Ortopantomografía de QOC	28
Figura 22. Ortopantomografía de TOA	29
Figura 23. Ortopantomografía de OA	30
Figura 24. Fotomicrografías de OCx	31
Figura 25. Fotomicrografías de OA	32
Figura 26. Fotomicrografías de FA	33
Figura 27. Fotomicrografías de QOC	33
Figura 28. Fotomicrografías de Ameloblastoma	34
Figura 29. Fotomicrografía de TOEC	35
Figura 30. Fotomicrografía de TOP	35
Figura 31. Fotomicrografía a bajo aumento de FDA	36
Figura 32. Fotomicrografía a mayor aumento de FDA	37
Figura 33. Fotografías clínicas extraorales iniciales del paciente.	41
Figura 34. Fotografías clínicas intraorales oclusales iniciales del paciente.	42
Figura 35. Fotografía clínica intraoral frontal inicial del paciente.	42
Figura 36. Fotografía clínica intraoral inicial de zona retromolar inferior izquierda sin cambios de coloración y asintomática.	42
Figura 37. Ortopantomografía del paciente.	43

Figura 38. Fotografías clínicas intraorales de procedimiento de biopsia excisional, del sector posterior mandibular izquierdo.	44
Figura 39. Espécimen fresco (Izquierdo).	45
Figura 40. Fotografías clínicas intraorales de procedimiento de biopsia excisional, del sector posterior mandibular derecho.	45
Figura 41. Espécimen fresco (Derecho).	46
Figura 42. Espécimen macroscópico ENES 11-20 (Se muestra dos ángulos del espécimen).	47
Figura 43. Espécimen macroscópico (cortes longitudinales).	47
Figura 44. Espécimen macroscópico ENES 12-20.	48
Figura 45. Fotomicrografía (ENES 11-20 A) de corte histológico teñido con hematoxilina & eosina 10x de caso clínico.	49
Figura 46. Fotomicrografía (ENES 11-20 B) de corte histológico teñido con hematoxilina & eosina 10x de caso clínico	50
Figura 47. Fotomicrografía (ENES 11-20 C) de corte histológico teñido con hematoxilina & eosina 40x de caso clínico	51
Figura 48. Fotomicrografía (ENES 12-20 1)de corte histológico teñido con hematoxilina & eosina 4x de caso clínico	52
Figura 49. Fotomicrografía (ENES 12-20 2)de corte histológico teñido con hematoxilina & eosina 40x de caso clínico	52
Figura 50. Fotomicrografía (ENES 12-20 3) de corte histológico teñido con hematoxilina & eosina 10x de caso clínico	53
Figura 51. Ortopantomografía postquirúrgica del paciente.	54

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla	Página
Tabla 1. Clasificación de los tumores odontogénicos de la OMS publicada en 1971.	7
Tabla 2. Clasificación de los tumores odontogénicos de la OMS publicada en 1992	8
Tabla 3. Clasificación de los tumores odontogénicos de la OMS publicada en 2005	9
Tabla 4. Clasificación de los tumores odontogénicos de la OMS publicada en 2017	10
Tabla 5. Clasificación de los tumores odontogénicos de la OMS publicada en 2022	11
Tablas 6. Características radiográficas	18
Tabla 7. Características de importancia al diagnóstico de FOA	21
Tabla 8. Anticuerpos primarios empleados para estudio inmunohistoquímico de Fibro-odontoma ameloblástico.	39

ÍNDICE DE ABREVIATURAS

AMEL.	Amelogeninas
CK.	Citoqueratina
EpO	Epitelio odontogénico
FA.	Fibroma ameloblástico
FDA.	Fibro-dentinoma ameloblástico
FDSA.	Fibro-dentionosarcoma ameloblástico
FOA.	Fibro-odontoma ameloblástico
FOSA.	Fibroodontosarcoma ameloblástico
OA.	Odontoameloblastoma
OCx.	Odontoma complejo
OD.	Odontoma en desarrollo
OMS.	Organización Mundial de la Salud
TOA.	Tumor odontogénico adenomatoide
TOEC.	Tumor odontogénico escamoso calcificante
TOs.	Tumores odontogénicos
QOC.	Quiste odontogénico calcificante

I. DEDICATORIA

Quiero agradecer a mis padres José Hugo y Ma. De Los Ángeles, por el apoyo incondicional que me siempre me otorgaron, estar a mi lado apoyándome día a día y cumpliendo lo que un día fue un sueño. Simplemente gracias por apoyarme y confianza para cumplir mis objetivos como persona y estudiante de posgrado.

A mi hermana Katty Merixell, te agradezco por estar a mi lado apoyándome y aconsejándome siempre, que también es un gran ejemplo de seguir como persona, estudiante y científica.

A mis tíos Mauricio y Norma, por el apoyo incondicional que siempre me otorgaron en mi estancia en León Guanajuato, gracias por su apoyo brindado. A mi tío Alfonso por sus increíbles consejos que me has dado y a mi tía Aida gracias por mostrar siempre esa sensación de buenas vibras.

A mis abuelas, Máma Is y Mamá Rosita que tuvieron y tienen un papel muy importante en este proceso.

A mis amigos que formé durante mi estancia en la ENES, Carlos y Emmanuel, a quienes les agradezco esa fiel compañía y eternos cómplices, fundamentales durante en mi paso por León y en la actualidad.

A Molly, gracias siempre por estar a mi lado y ser mi primera espectadora cuando hablaba de tumores odontogénicos en la sala de la casa.

II. AGRADECIMIENTOS

Este proyecto fue realizado en el Laboratorio de Investigación Interdisciplinario y en la Clínica de Patología Oral y Maxilofacial de la Escuela Nacional de Estudios Superiores de la Universidad Nacional Autónoma de México, Unidad León Guanajuato, a cargo del Dr. Francisco Germán Villanueva Sánchez y al Mtro. Eduardo Alonso Cruz Monroy por la asesoría científica, dedicación y técnica para el desarrollo de esta investigación.

A la Escuela Nacional de Estudios Superiores de la UNAM, Unidad León por la oportunidad de realizar la Especialidad de Patología Oral y Maxilofacial, que con sus profesores e instalaciones me permitieron desarrollarme académicamente.

Gracias a mis profesores de la Especialidad de Patología Oral y Maxilofacial, al Dr. Francisco Germán Villanueva Sánchez, Dr. Fernando Tenorio Rocha, Mtro. Eduardo Alonso Cruz Monroy, Mtra. Karla Mayela Avelar Juárez, Esp. Nancy Pérez Cornejo y Esp. José David Ramos Baena, quienes no se conformaron con cumplir con un horario y me entregaron conocimiento, pasión y el amor a esta área odontológica. Nuevamente gracias a ustedes desde su nicho profesional supo entregar conocimiento, transmitir su experiencia y contribuir a mi formación académica.

Al Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío, al servicio de Anatomopatología, al Dr. Jorge Antonio Martínez García (Q.E.P.D.) uno de mis mentores que me marcó mi vida y al equipo de este servicio por la oportunidad de mi estancia en este Hospital.

También al Hospital General Dr. Manuel Gea González de la Ciudad de México, al servicio de Dermatología y a la Dra. María Elisa Vega Memije por la estancia que me permitieron, como también a los residentes, en especial Alejandro Irigoyen, Alberto Vengoechea y Caridad Durán por compartir sus conocimientos relacionados a su área y principalmente brindarme su amistad.

Sin olvidar, a la Facultad de Odontología de la Universidad Autónoma de Tlaxcala, por sus profesores e instalaciones que fueron pilar importante para llegar a éste momento.

A todos mis profesores y amigos que me apoyaron de manera emocional y académica en el inicio que egrese de la Licenciatura y concluyó cuando ingrese a la Especialidad que siempre confiaron en mí, muchas gracias.

1 RESUMEN

El Fibro-odontoma ameloblástico (FOA) es un tumor odontogénico mixto, benigno y poco frecuente, el cual está compuesto por epitelio odontogénico en proliferación, tejido ectomesenquimal y formación de tejidos duros dentales (esmalte y dentina) en diversos grados de maduración. Un FOA es el resultado de una anomalía del desarrollo de los tejidos odontogénicos. Suele ser diagnosticado principalmente en pacientes pediátricos y adolescentes (en las dos primeras décadas de vida), presentando una ligera predilección por el sexo masculino. Los pacientes con FOA generalmente manifiestan clínicamente un aumento de volumen asintomático, localizado principalmente en el sector posterior de la mandíbula o el maxilar, este tumor es primordialmente intraóseo, tiende a provocar erupción tardía de los dientes adyacentes afectados, así como desplazamiento y movilidad, en algunos casos provocado expansión ósea y posterior asimetría facial. Imagenológicamente, el FOA se observa como una lesión mixta, bien delimitada, donde predomina principalmente áreas radiolúcidas, que contiene cantidades variables de material radiopaco de formas y tamaños irregulares, generalmente asociado a un diente no erupcionado. En su aspecto histopatológico se compone principalmente de epitelio de origen odontogénico de tipo ameloblástico dentro de un estroma ectomesenquimal que recuerda a la papila dental, donde se integran tejidos mineralizados como esmalte y dentina. No es necesario el uso de marcadores de inmunohistoquímica para el diagnóstico definitivo de FOA. El tratamiento de esta lesión suele ser la enucleación quirúrgica conservadora, siendo poco común la recurrencia después de una extirpación quirúrgica adecuada. **Reporte de caso:** Se trata de una paciente femenina de 13 años de edad sin antecedentes de importancia. La cual se presentó a consulta en la clínica de Patología Oral y Maxilofacial de la Escuela Nacional de Estudios Superiores, UNAM, Unidad León Gto, a causa de un hallazgo radiográfico anormal. Durante el examen intraoral se percibió un discreto aumento de volumen a la palpación en área retromolar izquierda mandibular. En el examen radiográfico de la ortopantomografía se observaron dos lesiones uniloculares principalmente radiolúcidas bien definidas localizadas en la porción distal de los segundos molares inferiores permanentes de ambos lados. La lesión del sector izquierdo mostraba una densidad mixta y de mayor tamaño. Se realizó un plan de abordaje quirúrgico para enucleación de ambas lesiones odontogénicas en colaboración con el servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial de la misma institución. Los especímenes obtenidos fueron enviados al servicio de Patología Oral y Maxilofacial donde se estableció el diagnóstico definitivo de: Fibro-odontoma ameloblástico (odontoma en desarrollo, con base en la OMS 2017) para la lesión izquierda. Se realizó seguimiento y control clínico e imagenológico a corto, mediano y largo plazo. **Discusión:** Las clasificaciones de TOs de la OMS de los años 2017 y 2022, retoman conceptos de medio siglo pasado, como es “la teoría de la maduración o concepto continuo”, donde el FOA lo clasifican como un estado inmaduro de un odontoma (hamartoma), a pesar de contar con estudios moleculares, que han notificado que el FOA alberga la mutación BRAF p.V600E

presente en otros TOs neoplásicos. Así como discrepancia de las características clínicas, comportamiento biológico y elementos histopatológicos, que no se encuentran bien establecidos, que conllevan confusión y desacuerdos. Es por ello la importancia de presentar este caso, haciendo énfasis en las características esenciales y particulares que presenta el FOA. **Conclusiones:** Continúa el FOA como un estadio de desarrollo del odontoma, en la clasificación de TOs de la OMS de 2022, sin embargo, diversos estudios han demostrado interesantes diferencias moleculares entre FOA y odontoma. Es necesario, contar con detalladas características histopatológicas, para un diagnóstico específico de FOA. El diagnóstico y la comprensión de conceptos de FOA continúa siendo un reto en la actualidad para el especialista de patología oral y maxilofacial.

2 INTRODUCCIÓN

El fibro-odontoma ameloblástico (FOA) es un tumor odontogénico benigno de los maxilares⁽¹⁾. El cual representa una lesión controversial, ya que algunos investigadores prefieren clasificar esta alteración como un odontoma en desarrollo (OD) y no lo consideran una entidad separada⁽²⁾. Han transcurrido 5 años desde que el FOA se reclasificó como OD en la clasificación de quistes y tumores odontogénicos de la Organización Mundial de la Salud (OMS) de 2017. Algunos problemas continúan con la nueva clasificación de TOs de la OMS 2022 siguen sin estar claros, entre ellos la “eliminación” de algunas entidades^(3,4). Las clasificaciones han sido un ejercicio académico para la patología oral y maxilofacial, donde las actualizaciones se vuelven necesarias a medida que se acumulan las experiencias clínicas y científicas, siendo el objetivo la estandarización internacional.

Los quistes y tumores de origen odontogénico suelen ser descubiertos como hallazgos casuales durante exámenes imagenológicos de rutina o durante las consultas a causa de problemas funcionales y/o estéticos por ausencia dental clínica. La dificultad diagnóstica de este grupo de entidades, radica en que muchas de ellas tienen una importante capacidad de destrucción ósea y potencial recurrencia⁽⁵⁾.

En cuanto a la epidemiología, el FOA es un tumor odontogénico bastante raro, presentando una prevalencia estimada de menos del 1% entre las biopsias bucales⁽³⁾ y entre los tumores de origen odontogénico representa del 1% al 3%^(1,3,6). Suele presentarse en pacientes menores de 20 años y tiene una propensión topográfica en la zona posterior mandibular. Aún en los principales centros de referencia en patología bucal, esta lesión es poco frecuente, por lo que aún no es claro su proceso de patogénesis, siendo compleja su comprensión debido a la escasez de casos para evaluación y estudio⁽³⁾.

El desarrollo de un FOA respecto a un OD puede ser imposible de diferenciar a través del solo análisis histopatológico, por lo que es fundamental integrar las informaciones clínicas (como la edad) e imagenológicas (como el tamaño de la lesión) para la distinción de estas lesiones entre ellas. Dicha integración de métodos y hallazgos permiten el establecimiento del adecuado diagnóstico definitivo, dado que aún sigue en debate la individualidad de ambas lesiones como entidades separadas, siendo sugerida una verdadera naturaleza neoplásica para el FOA y una naturaleza hamartomatosa para el OD⁽³⁾.

En este trabajo, se informa un caso clínico de FOA con la finalidad de explicar el proceso de diagnóstico y manejo que fue llevado a cabo, destacando la importancia de la integración del análisis de la información clínica, imagenológica e histopatológica como proceso fundamental para el diagnóstico de esta entidad por parte del especialista en patología oral y maxilofacial.

3 ANTECEDENTES

La primera clasificación registrada de tumores odontogénicos (TOs) fue en el año de 1869 a cargo de Pierre Paul Broca⁽⁷⁾. Thoma y Goldman en el año 1946, introdujeron una clasificación con base al origen de la capa germinal, de acuerdo a su origen epitelial, ecto-mesénquimal o mixto⁽⁸⁾. En la actualidad dicha clasificación es realizada por la OMS, a través la tipificación histológica y genética de tumores humanos, donde proporciona esquemas actualizados de clasificación de tumores basados en datos actuales disponibles, criterios de diagnóstico, así como un estándar internacional para profesionales⁽⁹⁾.

En la cuarta clasificación del libro “Tumores de cabeza y cuello” de la OMS del año 2017, se definen a los TOs como lesiones derivadas de células del aparato odontogénico y sus restos⁽¹⁰⁾. En esta edición, algunos especialistas del área no concordaron con lo publicado, cuestionando la cuarta clasificación⁽¹¹⁾. Los TOs se clasifican de la siguiente manera: (1) aquellos compuestos principalmente por epitelio odontogénico con estroma fibroso maduro sin ectomesénquima; (2) los mixtos, compuestos por epitelio y ectomesénquima; y (3) los compuestos principalmente por ectomesénquima⁽¹²⁾.

En la última clasificación de TOs de 2022, continúa sin cambios de estratificación de estos tumores de origen odontogénico, donde solo se integra una nueva variante al grupo ameloblastoma (ameloblastoma adenoide)⁽⁴⁾.

Los TOs comprenden un grupo complejo de lesiones de diferentes tipos histopatológicos y comportamiento clínico diverso. Algunas de estas lesiones son neoplasias verdaderas y rara vez pueden tener naturaleza maligna. Otros pueden representar malformaciones tumorales (hamartomas)⁽¹³⁾.

El término FOA fue acuñado por Southern P. Hooker, el cual describió esta lesión por primera vez a mediados de la década de 1960⁽¹⁴⁾. Desde su descripción inicial ha habido un debate sobre su identidad, siendo que actualmente sigue existiendo una falta de consenso entre los estudiosos de la misma, considerando el FOA por algunos autores como una entidad individual y separada, mientras que otros autores simplemente lo catalogan como una etapa temprana en el desarrollo de un odontoma⁽¹⁵⁾. En la reunión anual de 1967 de la Academia Estadounidense de Patología Oral, Hooker hizo una distinción crítica entre el odontoma ameloblástico y el FOA. Para él, el primero representaba una combinación de ameloblastoma y un odontoma complejo (OCx), mientras que el último era una combinación de fibroma ameloblástico (FA) y OCx. En la clasificación de la OMS, el término “odontoma ameloblástico” ha sido reemplazado por odontoameloblastoma (OA), que anteriormente, se usaba para un tumor que consiste en una combinación de ameloblastoma y un OCx⁽⁹⁾. Los FOA se habían denominado originalmente odontoma ameloblástico, pero en 1971 la OMS sugirió que este término era inapropiado⁽¹⁰⁾.

En la clasificación de la OMS de 1971, se consideró al FOA como un tumor odontogénico (Tabla 1). En la clasificación de la OMS de 1992, se consideró una variante del fibro-dentinoma ameloblástico (FDA) del FOA (Tabla 2), en la clasificación de la OMS de 2005, se consideró una variante del FA (Tabla 3)⁽¹⁶⁾, en la clasificación la OMS de 2017 se consideró al FOA junto con el FDA como un “odontoma en desarrollo” dentro del grupo del odontoma (Tabla 4)⁽⁹⁾, y en la última edición de 2022 persiste el FOA como un OD en el apartado de odontoma⁽⁴⁾.

Tabla (1). Clasificación de los tumores odontogénicos de la OMS publicada en 1971.

Clasificación 1971	
Tumores Benignos	
-	Ameloblastoma
-	Tumor odontogénico epitelial calcificante
-	Fibroma Ameloblástico
-	Tumor odontogénico adenomatoide (Adenomeloblastoma)
-	Quiste odontogénico calcificante
-	Dentinoma
-	<u>Fibro-odontoma Ameloblástico</u>
-	Odontoameloblastoma
-	Odontoma complejo
-	Odontoma compuesto
-	Fibroma (Fibroma odontogénico)
-	Mixoma (Mixofibroma)
-	Cementomas
a)	Cementoblastoma benigno (Cementoma verdadero)
b)	Fibroma cementificante
c)	Displasia cementaria periapical (displasia fibrosa periapical)
d)	Cementoma gigantiforme (cementomas múltiples familiares)

Fuente directa: Pindborg J, *et. al.*⁽¹⁷⁾

Tabla 2. Clasificación de los tumores odontogénicos de la OMS publicada en 1992.

Clasificación 1992
Origen epitelial (Epitelio odontogénico sin ectomesénquima odontogénico)
<ul style="list-style-type: none"> - Ameloblastoma - Tumor odontogénico escamoso - Tumor odontogénico epitelial calcificante (Tumor de Pindborg) - Tumor odontogénico de células claras
Origen mixto (Epitelio odontogénico con ectomesénquima odontogénico, con o sin formación de tejido duro dental)
<ul style="list-style-type: none"> - Fibroma odontogénico - Fibro-dentinoma ameloblástico (dentinoma) y <u>Fibro-Odontoma Ameloblástico</u> - Odonto-ameloblastoma - Tumor odontogénico adenomatoide - Quiste odontogénico calcificante - Odontoma compuesto - Odontoma complejo
Origen mesenquimal (Ectomesénquima odontogénico con o sin epitelio odontogénico incluido)
<ul style="list-style-type: none"> - Fibroma odontogénico - Mixoma odontogénico (Mixoma odontogénico, mixofibroma) - Cementoblastoma benigno (cementoblastoma, cementoma verdadero)

Fuente directa: Kramer J, *et. al.*⁽¹⁸⁾

Tabla 3. Clasificación de los tumores odontogénicos de la OMS publicada en 2005.

Clasificación 2005
Epitelio odontogénico con estroma fibroso maduro, sin ecto-mesénquima odontogénico
<ul style="list-style-type: none"> - Ameloblastomas a) Ameloblastoma tipo sólido/multiquístico b) Ameloblastoma tipo extraóseo/periférico c) Ameloblastoma tipo desmoplásico d) Ameloblastoma tipo unikuístico - Tumor odontogénico escamoso - Tumor odontogénico epitelial calcificante - Tumor odontogénico adenomatoide - Tumor odontogénico queratoquístico
Epitelio odontogénico con ectomesénquima odontogénico, con o sin formación de tejido
<ul style="list-style-type: none"> - Fibroma ameloblástico / Fibro-dentinoma ameloblástico - <u>Fibro-Odontoma ameloblástico</u> - Odontoma tipo complejo - Odontoma tipo compuesto - Odontoameloblastoma - Tumor odontogénico quístico calcificante - Tumor dentinogénico de células fantasma
Mesénquima y / o ectomesénquima odontogénico, con o sin epitelio odontogénico
<ul style="list-style-type: none"> - Fibroma odontogénico - Mixoma odontogénico / mixofibroma odontogénico - Cementoblastoma

Fuente directa: Barnes L, *et. al.* ⁽¹⁹⁾

Tabla 4. Clasificación de los tumores odontogénicos de la OMS publicada en 2017.

Clasificación 2017	
Tumores odontogénicos epiteliales benignos	
<ul style="list-style-type: none"> - Ameloblastoma <ul style="list-style-type: none"> a) Ameloblastoma tipo uniuístico b) Ameloblastoma tipo extraóseo/periférico c) Ameloblastoma metastatizante - Tumor odontogénico escamoso - Tumor odontogénico epitelial calcificante - Tumor odontogénico adenomatoide 	
Tumores odontogénicos epiteliales y mesenquimatosos mixtos benignos	
<ul style="list-style-type: none"> - Fibroma ameloblástico - Tumor odontogénico primordial - Odontoma - Tumor dentinogenico de células fantasma 	
Tumores odontogénicos mesenquimales benignos	
<ul style="list-style-type: none"> - Fibroma odontogénico - Mixoma odontogénico / mixofibroma odontogénico - Cementoblastoma - Fibroma cemento-osificante 	

Fuente directa:El-Naggar, *et. al.* ⁽¹⁰⁾

En la introducción de la clasificación de TOs de la OMS 2017, se afirma que “El FDA y el FOA se han descartado como entidades bien definidas que merecen su propio lugar, porque existía la sensación general de que la mayoría de los casos representan etapas de desarrollo u ODx y que, por lo tanto, mantenerlos como entidades separadas sería ilógico”⁽¹⁰⁾. Algunos autores consideran que la reciente clasificación no aclara el tema al considerar el FDA y FOA como “OD”⁽²⁾.

Tabla 5. Clasificación de los tumores odontogénicos de la OMS publicada en 2022.

Clasificación 2022
Tumores odontogénicos epiteliales benignos
<ul style="list-style-type: none"> - Ameloblastoma <ul style="list-style-type: none"> a) Ameloblastoma tipo uniuístico b) Ameloblastoma tipo extraóseo/periférico c) Ameloblastoma adenoide d) Ameloblastoma metastatizante - Tumor odontogénico escamoso - Tumor odontogénico epitelial calcificante - Tumor odontogénico adenomatoide
Tumores odontogénicos epiteliales y mesenquimatosos mixtos benignos
<ul style="list-style-type: none"> - Fibroma ameloblástico - Tumor odontogénico primordial - Odontoma - Tumor dentinogenico de células fantasma
Tumores odontogénicos mesenquimales benignos
<ul style="list-style-type: none"> - Fibroma odontogénico - Mixoma odontogénico / mixofibroma odontogénico - Cementoblastoma - Fibroma cemento-osificante

Fuente directa: Verad *et. al.*⁽⁴⁾

Para la nueva clasificación de TOs de la OMS 2022 el estado de FDA y FOA continúa en debate ya que parecen ser intermedios entre FA y odontoma. Actualmente, FDA y FOA continúan siendo clasificados como OD, aunque la presencia de mutaciones BRAF p.V600E en FDA y FOA es similar a la FA, pero difiere del odontoma, que carece de mutaciones BRAF p.V600E⁽⁴⁾.

Los hamartomas, como los odontomas, son una proliferación focal de células y tejidos que se encuentran típicamente en el órgano del que surgen. Alguna vez se pensó que era una malformación del desarrollo indigna de la designación "oma", de hecho, se ha descubierto recientemente que muchas albergan aberraciones cromosómicas clonales que se adquieren a través de mutaciones somáticas y, sobre esta base, ahora se consideran neoplasias. En otras palabras, la línea de demarcación entre hamartomas y neoplasias benignas a menudo no está clara, ya que ambas lesiones pueden ser clonales. Sin embargo, un hamartoma, a diferencia de una neoplasia, muestra un crecimiento autolimitado⁽³⁾.

4 MARCO TEÓRICO

4.1 Fibro-odontoma ameloblástico

4.1.1 Definición

El FOA es un tumor odontogénico que tiene características histológicas del FA junto con la presencia de dentina y esmalte⁽¹⁹⁾, que representa una etapa de desarrollo del odontoma^(4,10).

4.1.2 Etiopatogénesis

La histogénesis de estas lesiones se ha debatido durante mucho tiempo, y ahora se cree que la gran mayoría representa parte del espectro de cambios histopatológicos observados en un OD⁽³⁾.

Desde el año de 1952 Cahn y Blum sugirieron la "teoría de la maduración o concepto continuo", que un FA se desarrolla primero en una forma moderadamente diferenciada, continuando con la maduración en una FOA y, finalmente, en un odontoma complejo, que es considerado un hamartoma^(21,16,22). Sin embargo, este concepto de que estos TOs que representan una continua diferenciación no está ampliamente aceptado, y Slootweg sugiere que son entidades patológicas separadas, pero que histopatológicamente puede ser indistinguible de un **odontoma complejo inmaduro(OCI)**⁽²²⁾.

Figura 1. Teoría de la maduración. El FA se desarrolla primero, después el FOA y, finalmente en un OC. Fuente directa (Fotomicrografías): Gnepp, D, *et. al.*⁽¹⁵⁾ y Woo S *et. al.*⁽¹²⁾

Para Philipsen *et al.* les parecía evidente que tanto el FOA como el OCx no tuvieran un origen como lesiones calcificadas de *novo* y que en otras palabras, ambas lesiones debieron haber pasado por etapas de calcificación⁽²³⁾. Apoyaban firmemente las opiniones expresadas por Hensen y Ficarra en 1988 de que *algunos* FA representaban la etapa inicial y más primitiva de una línea de **odontomas complejos en desarrollo(OCD)**^(23,24). Por lo tanto, existen dos lesiones que tienen aspecto histopatológico de un FA. El FA neoplásico y el FA primitivo o primera etapa de un OCx en desarrollo hamartomatoso⁽²³⁾.

La capacidad de odontogénesis en el individuo adulto está programada para cesar con el establecimiento de las yemas dentales de los segundos y terceros molares permanentes. Sin embargo, en algunas circunstancias, se están generando tejidos dentales duros y blandos adicionales, recapitulando la serie embrionaria de interacciones recíprocas entre el epitelio oral y el ectomesénquima adyacente derivado de la cresta neural⁽³⁾.

Hasta la fecha, pocos estudios han investigado el perfil genético/molecular de TOs mixtos. Las pruebas moleculares han revelado que del 33 % al 100 % de los TOs mixtos benignos (FA, FDA y FOA) albergan *mutación BRAF p.V600E* en su componente mesenquimatoso (y casos raros en ambos componentes), a diferencia de los odontomas, que son *BRAF wild-type*. Este hallazgo sugiere que un subconjunto de FA, FDA y FOA difiere molecularmente de los odontomas, probablemente apoyando la naturaleza distintiva de estas entidades. La *mutación BRAF p.V600E* está involucrada en la patogénesis de varios tumores, incluido el ameloblastoma^(4,20).

4.1.3 Epidemiología

El FOA es menos común que el FA, la mayoría se han desarrollado en niños y adolescentes (típicamente en la primera y segunda década de la vida)^(2,15,16,19), la edad de los pacientes osciló entre los 8 meses a los 26 años de edad, con una edad media de 9,6 años, y muestra una predilección por el sexo masculino con una proporción hombre/mujer de 1,85:1.(Figura 2)^(16,20).

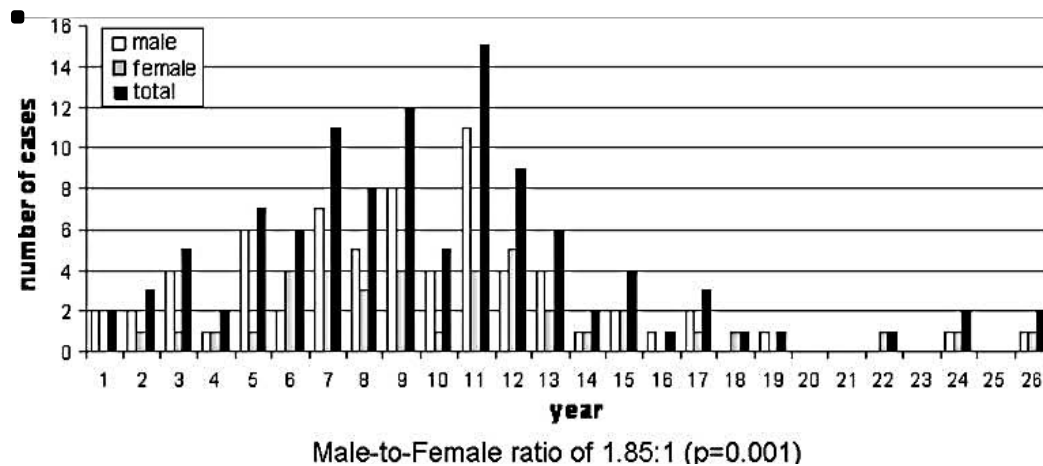


Figura 2. Distribución por edad y sexo del FOA en el momento de la presentación (n=114). Fuente directa: Buchner A, *et. al.*⁽¹⁶⁾

4.1.4 Localización

La distribución del FOA en mandíbula es del 65% de los casos y en el maxilar un 35%, con una relación mandíbula-maxilar de 1,85:1, y cerca del 80% de las lesiones se localizaron en la región posterior de los maxilares y mandíbula, y solo el 15,8 % en la región anterior (Figura 3) ^(16,20). Las lesiones periféricas son raras y presentan predilección por la encía del sector anterior⁽¹⁵⁾.

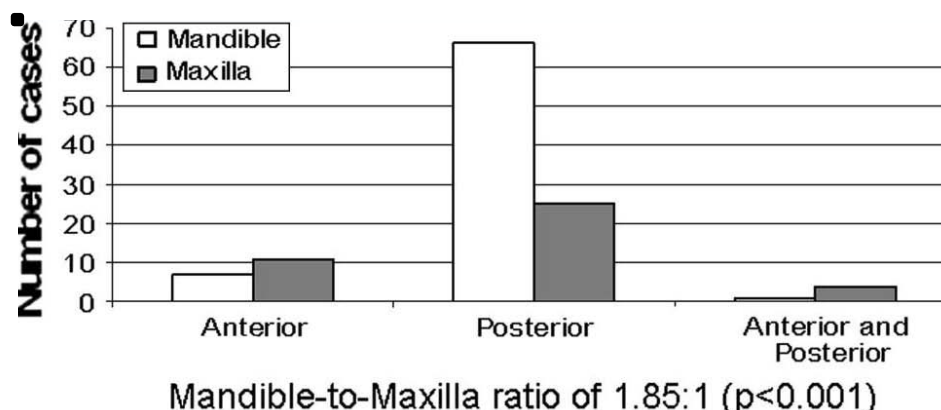


Figura 3. Distribución de FOA en mandíbula y maxilar (n = 114). Fuente directa: Buchner A, *et. al.*⁽¹⁶⁾

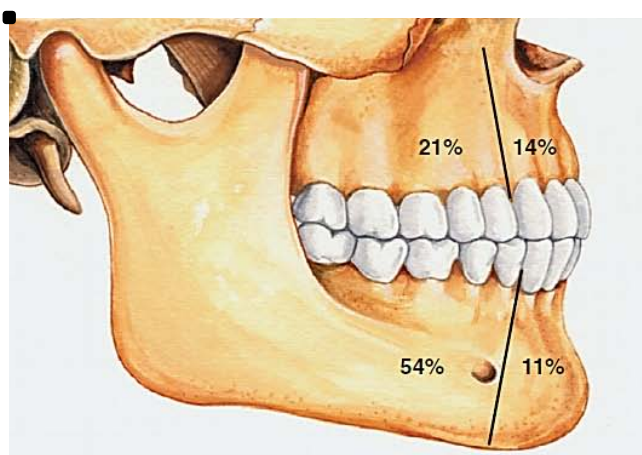


Figura 4. Distribución relativa de FOA en los maxilares. Fuente directa: Neville B, *et. al.*⁽¹³⁾

4.1.5 Características clínicas

Clínicamente se presenta como un aumento de volumen, indoloro de la región posterior de la mandíbula o el maxilar, las lesiones pequeñas son típicamente asintomáticas, puede provocar una erupción dental tardía, desplazamiento o movilidad de los dientes afectados, mientras que los tumores más grandes pueden producir expansión ósea y, posteriormente como resultado asimetría facial^(2,13,15,25).



Figura 5. Presentación clínica 1 de FOA: Aumento de volumen en mandíbula derecha distal al primer molar mandibular permanente derecho, obliterando el vestíbulo bucal. Fuente directa: Bharat D, *et. al.*⁽²⁶⁾



Figura 6. Presentación clínica 2 de FOA: Aumento de volumen asintomática en la región del molar mandibular derecho y un segundo premolar, primeros y segundos molares no erupcionados. Fuente directa: Tsuji K, *et. al.*⁽²⁷⁾



Figura 7. Presentación clínica 3 de FOA: Que muestra un aumento de volumen difuso mal definido en el cuerpo posterior izquierdo de la mandíbula con expansión bicortical. Fuente directa: Gantala R, *et. al.*⁽²⁸⁾

4.1.6 Características imagenológicas

Se detecta de manera accidental en radiografías dentales de rutina en consultorios. La presentación radiográfica consiste en una lesión mixta radiolúcida-radiopaca unilocular bien definida^(15,20) o, rara vez, multilocular con opacidades centrales que varían en densidad con la cantidad y madurez del componente mineralizado⁽¹⁵⁾. El FOA a menudo se asocia con la corona de un diente no erupcionado^(19,20). Comúnmente causa una expansión de cortical, pero sin perforación⁽²⁰⁾ y los hallazgos poco frecuentes incluyen perforación cortical, reabsorción radicular y desplazamiento dentario. En ocasiones, puede predominar la radiopacidad, asemejándose a un OCx⁽²⁵⁾.



Figura 8. Ortopantomografía 1 de FOA: Masa mixta radiopaca / radiolúcida bien delimitada cerca del canal mandibular en asociación con la corona en desarrollo del tercer molar mandibular derecho. Fuente directa: Saeed D, *et. al.*⁽²⁵⁾



Figura 9. Ortopantomografía 2 de FOA: Se observa un área radiolúcida expansible y bien definida en la mandíbula posterior izquierda que recubre un tercer molar mandibular izquierdo impactado, que se desplaza distalmente. Las áreas radiopacas están asociadas con la corona del diente impactado. Fuente directa: Neville B, *et. al.*⁽²⁾

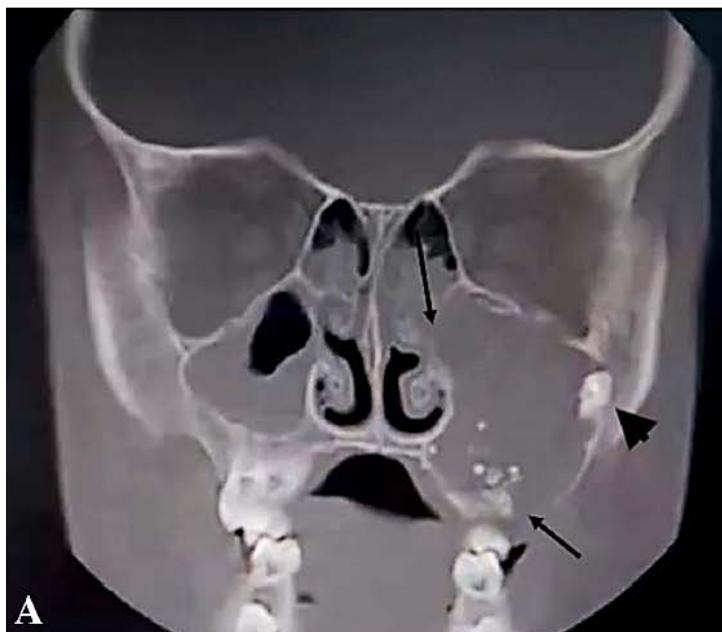


Figura 10. Tomografía computarizada de haz cónico en plano coronal de FOA. La lesión es radiolúcida con opacidades dispersas en el maxilar izquierdo. Se extiende superiormente al suelo de la órbita y medialmente a la pared de la cavidad nasal. Hay perforación ósea (flechas) y se puede observar afectación del segundo molar no erupcionado (punta de flecha). Fuente directa: Soluk-Tekkesin M, *et. al.*⁽³⁾

Tabla 6. Características radiográficas

Características radiológicas	
Locularidad	
- Unilocular	- 90.0%
- Multilocular	- 9.7%
Densidad	
- Radiolucido	- 5.2%
- Mixto	- 94.8%
Relación con un diente	
- Asociado con la corona de un diente no erupcionado	- 91.6%
- No asociado con un diente no erupcionado	- 8.4%

Fuente directa: Buchner A, *et. al.*⁽¹⁶⁾

4.1.7 Características histopatológicas

En su aspecto histopatológico se compone de estroma ectomesenquimal, la cual es microscópicamente idéntico al FA, contiene cordones estrechos y pequeñas islas de epitelio odontogénico (EpO) de aspecto ameloblástico en un tejido conjuntivo laxo de apariencia primitiva que recuerda a la papila dental. El elemento calcificante consta de focos de formación de matriz de dentina y esmalte en estrecha relación con las estructuras epiteliales⁽¹³⁾.

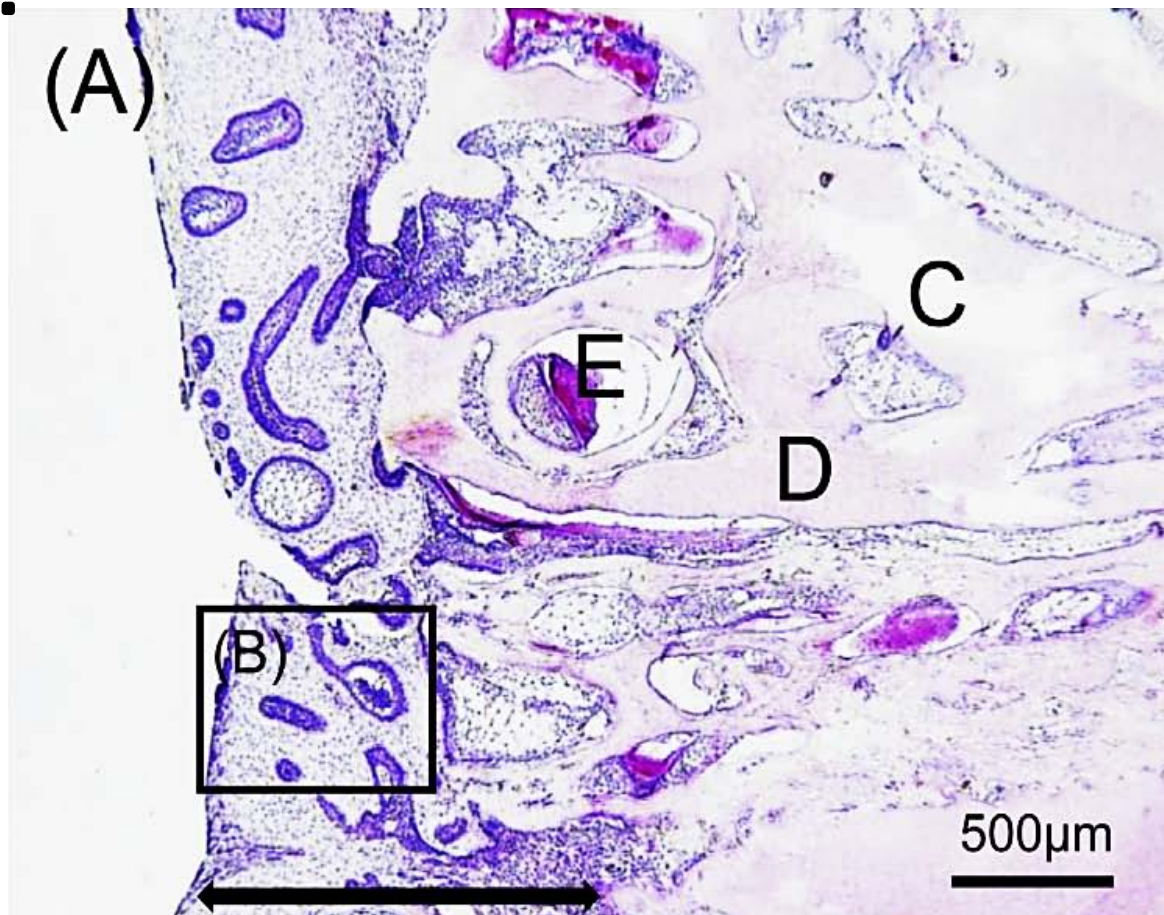


Figura 11. Fotomicrografía a bajo aumentó. E: tejido duro compuesto de esmalte, D: tejido duro compuesto de dentina, C: tejido duro compuesto de cemento. La flecha indica el rango de tejido mesenquimatoso hipertrófico. Fuente directa: Otsugu M, *et. al.*⁽⁶⁾

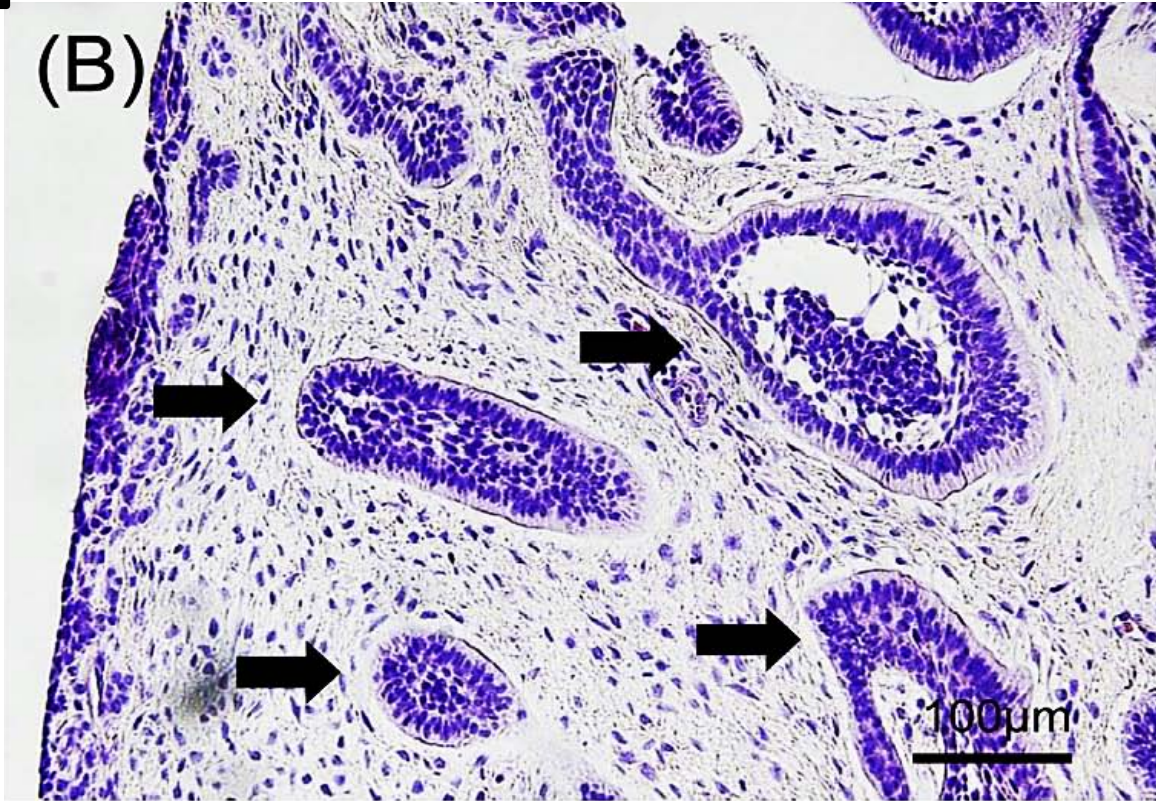


Figura 12. Fotomicrografía a mayor aumento. Las flechas indican islas epiteliales de tipo ameloblástico. Fuente directa: Otsugu M, *et. al.*⁽⁶⁾

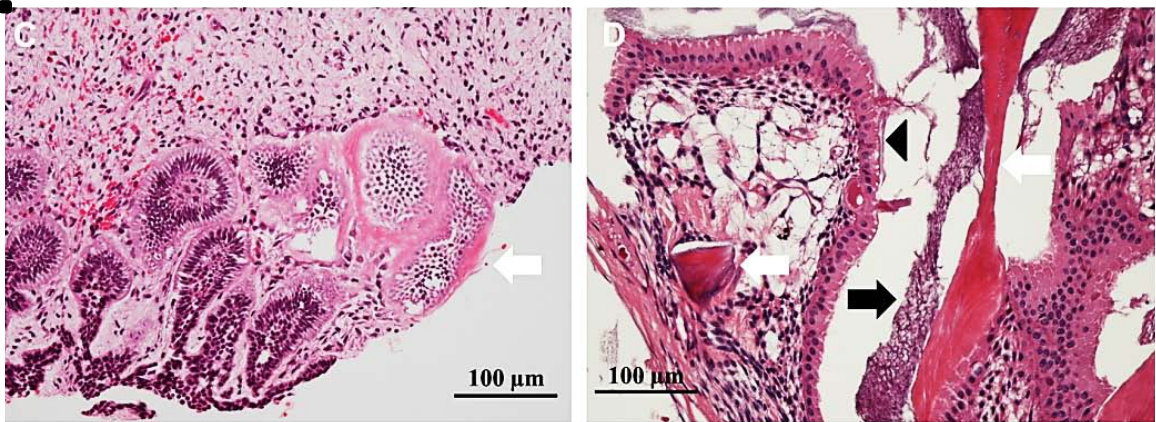


Figura 13. Fotomicrografías. (C) Muestra tanto la formación irregular de dentina (flecha blanca) como los nidos de EpO rodeados por un estroma ectomesenquimal. (D) Muestra la dentina (flechas blancas), la matriz del esmalte (flecha negra) y el nido del epitelio caracterizado por una capa columnar periférica empalizada (punta de flecha negra) que encierra tejido similar a un retículo estrellado. (C y D) Tinción con H&E. Fuente directa: Kurimoto T, *et. al.*⁽¹⁾

4.1.8 Diagnóstico

El diagnóstico correcto se basa en hallazgos clínicos, radiológicos e histopatológicos⁽²⁹⁾.

Tabla 7. Características de importancia en el diagnóstico de FOA.

Características de importancia al diagnóstico de FOA		
Características Clínicas	Características Radiográficas	Características Histopatológicas
La mayoría de las lesiones de FOA se asocian con aumento de volumen asintomática y erupción dental tardía en la región afectada. La lesión puede desplazar a los dientes erupcionados y causar una erupción dental tardía ⁽⁶⁾ .	El FOA se manifiesta como una lesión unilocular (90,3%), siendo la formación multilocular un hallazgo poco frecuente (9,7%), y la mayoría de las lesiones diagnosticadas se describen como mixtas (94,8%), mientras que sólo unas pocas son radiolúcidas (5,2%) ⁽⁶⁾ .	En hallazgos histológicos, las características que favorecen el diagnóstico de FOA deberían consistir en un área muy clara de FA con cordones o islas estrechas de epitelio ameloblástico y ectomesénquima que se asemeja a la papila dental. El componente estromal debe ser hiper celular, distribuido uniformemente entre los componentes epiteliales. La producción de dentina y esmalte debe ocurrir aleatoriamente dentro de las áreas de FA ⁽³⁾ .

El problema es que el aspecto histopatológico de FOA en su forma neoplásica es indistinguible de un OD, por lo que las características clínicas y radiológicas pueden ayudar a hacer la distinción⁽¹⁶⁾.

4.1.9 Diagnósticos diferenciales

Cuando el FOA se presenta con la edad, la ubicación y el patrón radiográfico típico, el diagnóstico suele ser más sencillo⁽³⁰⁾.

4.1.9.1 Diagnósticos diferenciales clínicos

Clínicamente, los diagnósticos diferenciales del FOA incluyen al OCx, tumor odontogénico epitelial calcificante (TOEC), quiste odontogénico calcificante (QOC), tumor odontogénico adenomatoide (TOA), y OA⁽¹⁾.

OCx: La lesión diferencial más probable⁽³¹⁾. El odontoma es el más común entre los TOs benignos. La edad en el momento del diagnóstico suele ser antes de los 30 años y no muestra predilección por sexo. Ocurre con más frecuencia en la región posterior de la mandíbula. Suele existir aumento de volumen indoloro⁽¹⁾.



Figura 14. Presentación clínica de OCx: aumento de volumen en encía labial de la región 83.
Fuente directa: Ahammed H, *et. al.*⁽³²⁾

TOEC: es un tumor benigno y poco común, que se presenta en menos del 1% de todos los TOs. Por lo general, se presenta en la región molar de la mandíbula y se encuentra en la cuarta y quinta década de la vida. No hay predilección de género. Progresa de forma asintomática, pero localmente muestra un comportamiento invasivo. Se asocia con dientes no erupcionados⁽¹⁾.



Figura 15. Presentación clínica de TOEC: Aspecto intraoral de la lesión, caracterizado por una masa nodular, indurada y exofítica en el cuerpo mandibular izquierdo. Fuente directa: Pareira O, *et al.*⁽³³⁾

QOC: Presenta un crecimiento lento y asintomático. La mayoría de las lesiones ocurren en la porción anterior (incisivos o caninos) del maxilar y mandíbula. Se encuentra con mayor frecuencia en la tercera y cuarta década de la vida y no muestra predilección por género. Su desarrollo no es invasivo y es menos agresivo que el del ameloblastoma⁽¹⁾.



Figura 16. Presentación clínica de QOC: Ligeramente aumentado de volumen entre los dientes 33 y 34. Fuente directa: Rojo R. *et. al.*⁽³⁴⁾

TOA: Se considera un hamartoma y no una verdadera neoplasia odontogénica. Aparece habitualmente en la segunda década de la vida con predilección femenina. La mayoría de las lesiones se localizan en la región anterior de los maxilares, a menudo, se asocian con un diente no erupcionado⁽¹⁾.



Figura 17. Presentación clínica de TOA: Se observa aumento de volumen en el área del canino mandibular derecho. Fuente directa: Neville B, *et. al.*⁽²⁾

OA: Es un tumor odontogénico mixto y extremadamente raro. Suele encontrarse en pacientes jóvenes y no tiene una predilección de género significativa. Tiene un potencial de recurrencia similar al de los ameloblastomas. El OA se ha eliminado de la clasificación de TOs de la OMS 2017⁽¹⁾.



Figura 18. Presentación clínica de OA: Aumento de volumen, firme del vestibulo inferior derecho (entre flechas), mucosa suprayacente sin cambios. Fuente directa: Semedo C, *et. al.*⁽³⁵⁾

4.1.9.2 Diagnósticos diferenciales imagenológicos

Los diagnósticos diferenciales imagenológicos, se incluyen a todos los TOs que muestran áreas radiopacas y radiolúcidas (mixtas)⁽¹⁾.

OCx: Suele observarse como una masa radiopaca amorfa, pero bien definida y circundada igualmente por un borde radiolúcido⁽³⁶⁾. Cuando la calcificación es completa, se visualiza una masa radiopaca irregular debido a que contiene esmalte⁽³⁷⁾. Un diente no erupcionado se asocia con frecuencia con el OCx. Los hallazgos radiográficos suelen ser diagnósticos y el OCx rara vez se confunde con cualquier otra lesión⁽¹³⁾.



Figura 19. Ortopantomografía de OCx. Una gran área radiolúcida demarcada con opacidad central prominente recubre la corona del primer molar mandibular derecho, que se desplaza hacia el borde inferior de la mandíbula. Fuente directa: Neville B, *et. al.*⁽²⁾

TOEC: Radiográficamente se presenta un área radiolúcida unilocular o multilocular⁽¹⁾, en la pueden reconocerse focos de material radiopaco de tamaños y formas diversas⁽³⁶⁾. Se asocia con dientes no erupcionados (Figura 20)^(1,36). Los márgenes del defecto lítico suelen estar festoneados y, por lo general, están relativamente bien definidos⁽¹³⁾.



Figura 20. Ortopantomografía de TOEC. Lesión mandibular posterior muestra una radiotransparencia mixta. Fuente directa: Odell E.W, *et. al.*⁽³⁷⁾

QOC: Radiográficamente, se observa como una lesión mixta, unilocular bien definida, en ocasiones la lesión puede parecer multilocular, con una cantidad variable de calcificación^(1,13). En aproximadamente un tercio de los casos, se asocia con un diente no erupcionado, con mayor frecuencia un canino⁽¹³⁾.

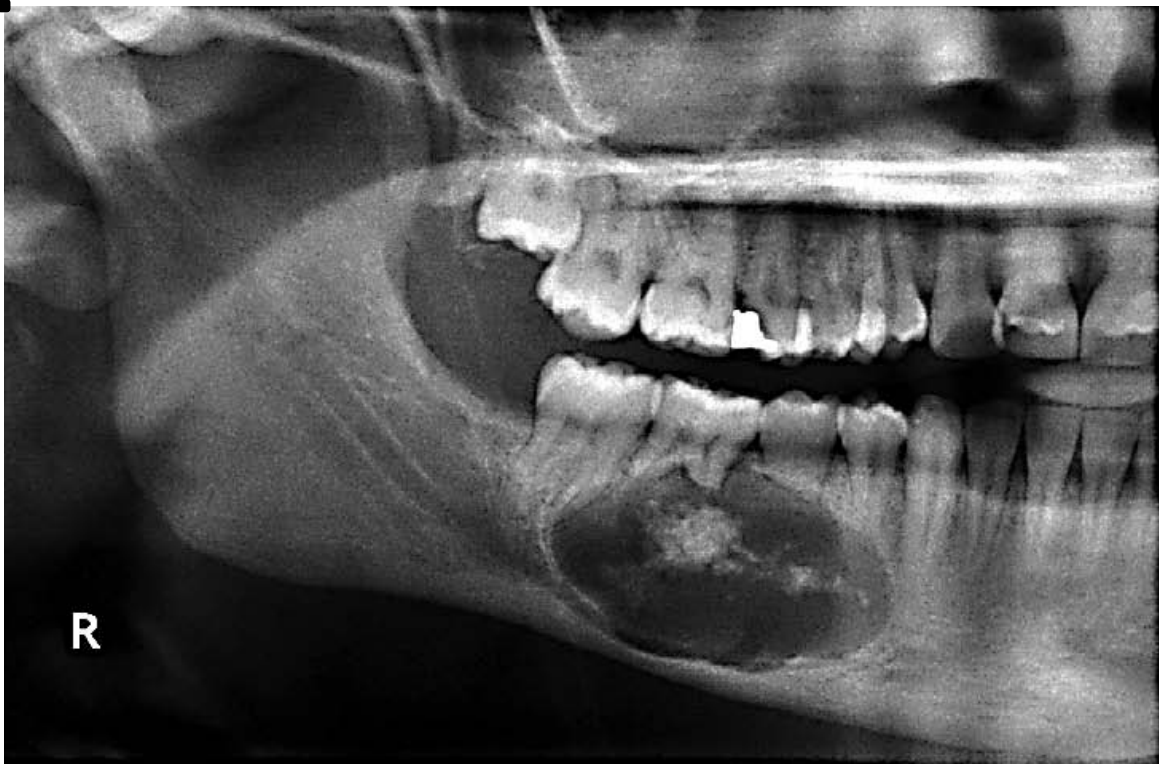


Figura 21. Ortopantomografía de QOC. Lesión mixta bien delimitada en el cuerpo derecho de la mandíbula. Fuente directa: Neville B, *et. al.*⁽¹³⁾

TOA: En aproximadamente el 75% de los casos, el TOA aparece como una área radiolúcida unilocular bien circunscrita que involucra la corona de un diente no erupcionado, con mayor frecuencia un canino. La lesión puede parecer completamente radiolúcida; sin embargo, contiene calcificaciones finas (copos de nieve) (Figura 22)⁽¹³⁾.

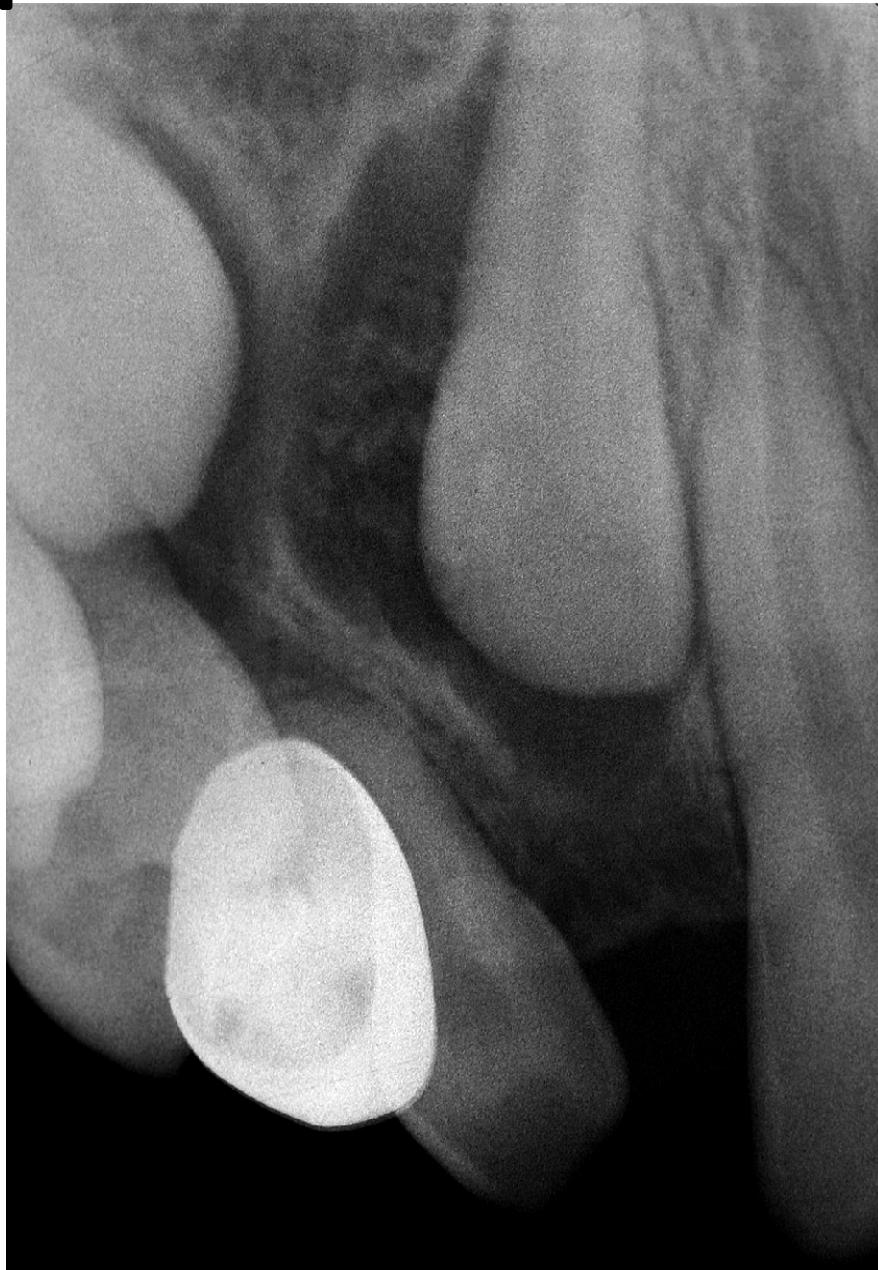


Figura 22. Ortopantomografía de TOA. Área radiolúcida pericoronar bien definida que envuelve el incisivo lateral superior derecho en un varón de 14 años. Nótese las sutiles calcificaciones en forma de copo de nieve dentro de la lesión. Fuente directa: Neville B, *et. al.*⁽¹³⁾

OA: El examen radiológico revela un área radiolúcida multilocular bien circunscrita con áreas radiopacas que se asemejan al tejido dentario maduro. Un rasgo característico de la OA es el patrón de resorción radicular en filo de cuchillo⁽¹⁾.



Figura 23. Ortopantomografía de OA: Lesión osteolítica de la mandíbula con radiopacidades conglomeradas en su interior. Fuente directa: Semedo C, *et. al.*⁽³⁵⁾

4.1.9.3 Diagnósticos diferenciales histológicos

Odontoma Complejo: OCx: Tiene un componente mínimo de tejido blando y ningún componente similar al ameloblastoma⁽¹²⁾.

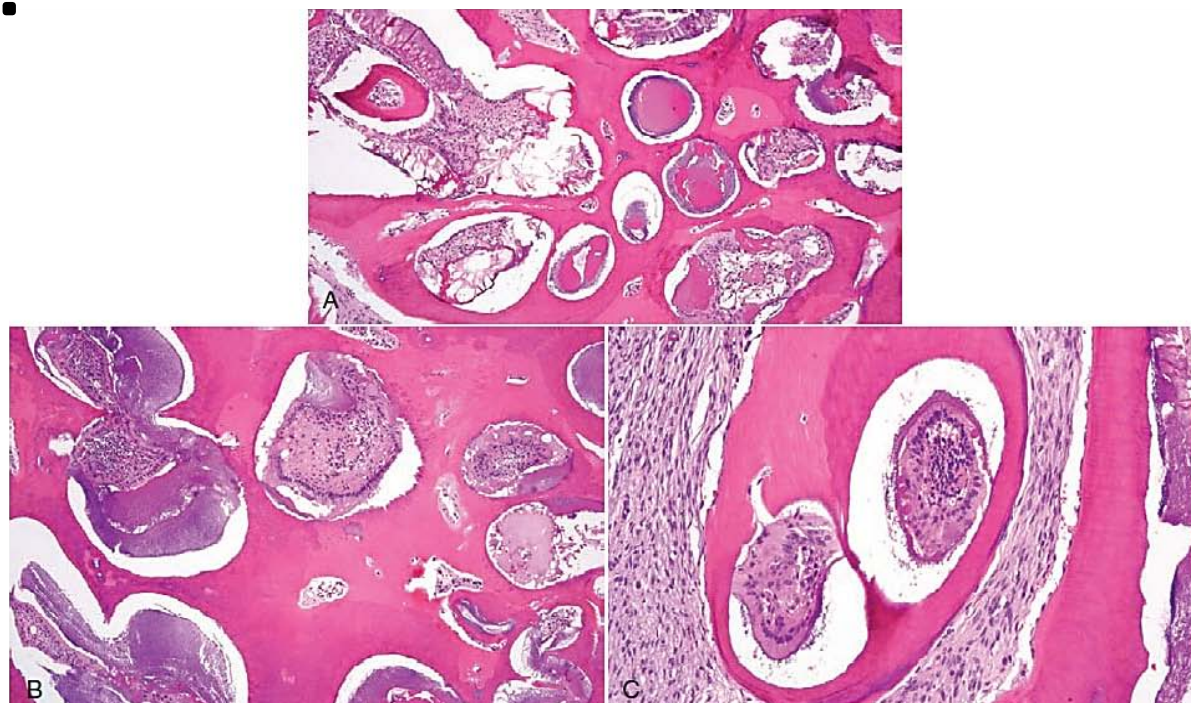


Figura 24. Fotomicrografías de OCx: A) Disposición aleatoria de dentina tubular, hebras de epitelio odontogénico eosinófilo pálido y matriz de esmalte basófila. B) matriz de esmalte basófilo, dentina tubular y tejido fibroso. C) Dentina tubular, EpO columnar, eosinófilo pálido y estroma fibroso. Fuente directa: Woo S, *et. al.*⁽¹²⁾

OA: Representa histopatológicamente una combinación de ameloblastoma y OCx, por lo que se denominó OA⁽¹⁶⁾. Por lo cual tiene un comportamiento más agresivo, similar a un ameloblastoma que a un odontoma⁽³⁸⁾.

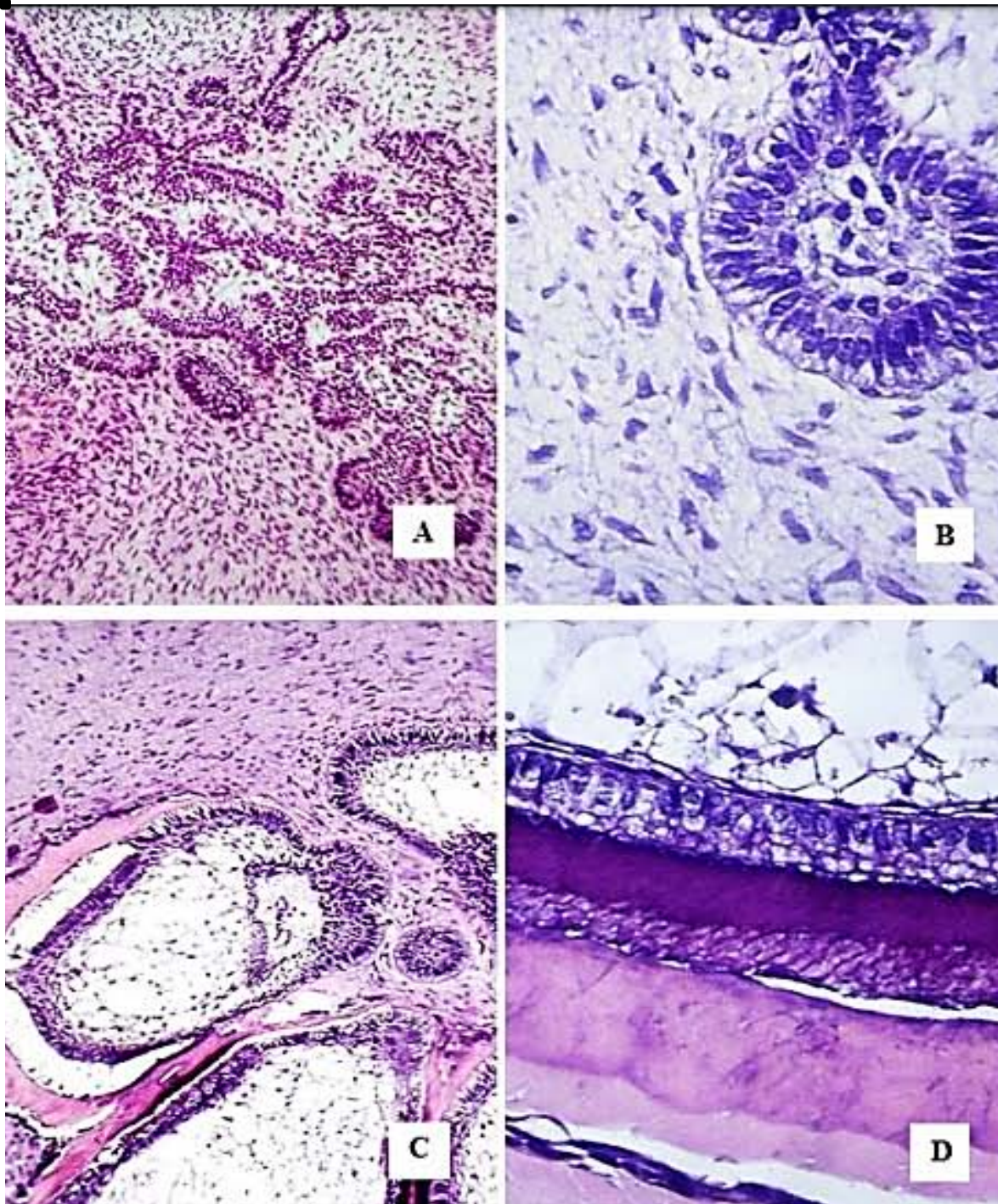


Figura 25. Fotomicrografías de OA: A) Cordones epiteliales interpuestos con estroma fibroso. 10x. B) En el interior de los nidos hay células estrelladas que formarían la papila dentaria. 40x. C) Esmalte y dentina con coloración eosina/hematoxilina 5x. D) Esmalte y dentina. Cordón de células odontoblásticas. 40x Fuente directa: Bachur R, *et. al.*⁽³⁹⁾

FA: No produce esmalte, dentina y cemento⁽¹²⁾.

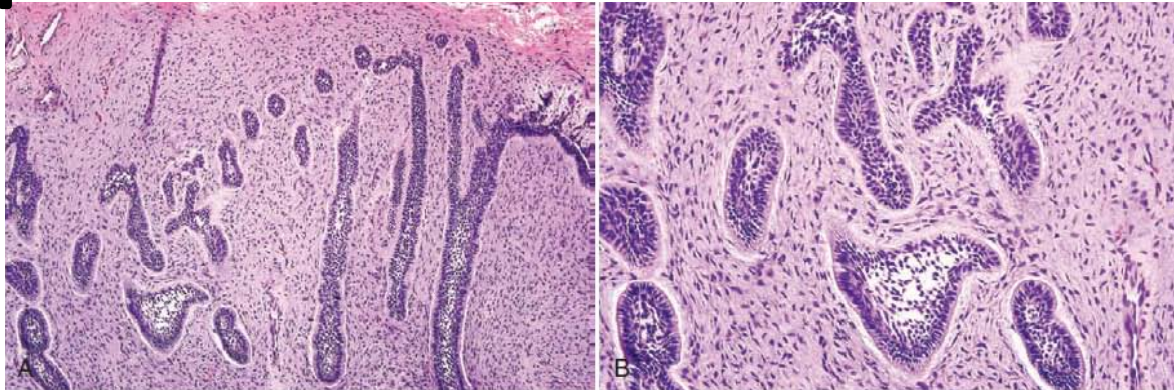


Figura 26. Fotomicrografías de FA: A) Proliferación de epitelio similar a ameloblastoma y tejido fibroso celular en matriz mixoide. B) Las islas epiteliales exhiben polarización inversa de núcleos basales y áreas similares a retículos estrellados. Fuente directa: Woo S, *et. al.*⁽¹²⁾

QOC: Microscópicamente se asemeja al ameloblastoma pero se diferencia por contener células fantasma y calcificaciones esféricas^(30,31).

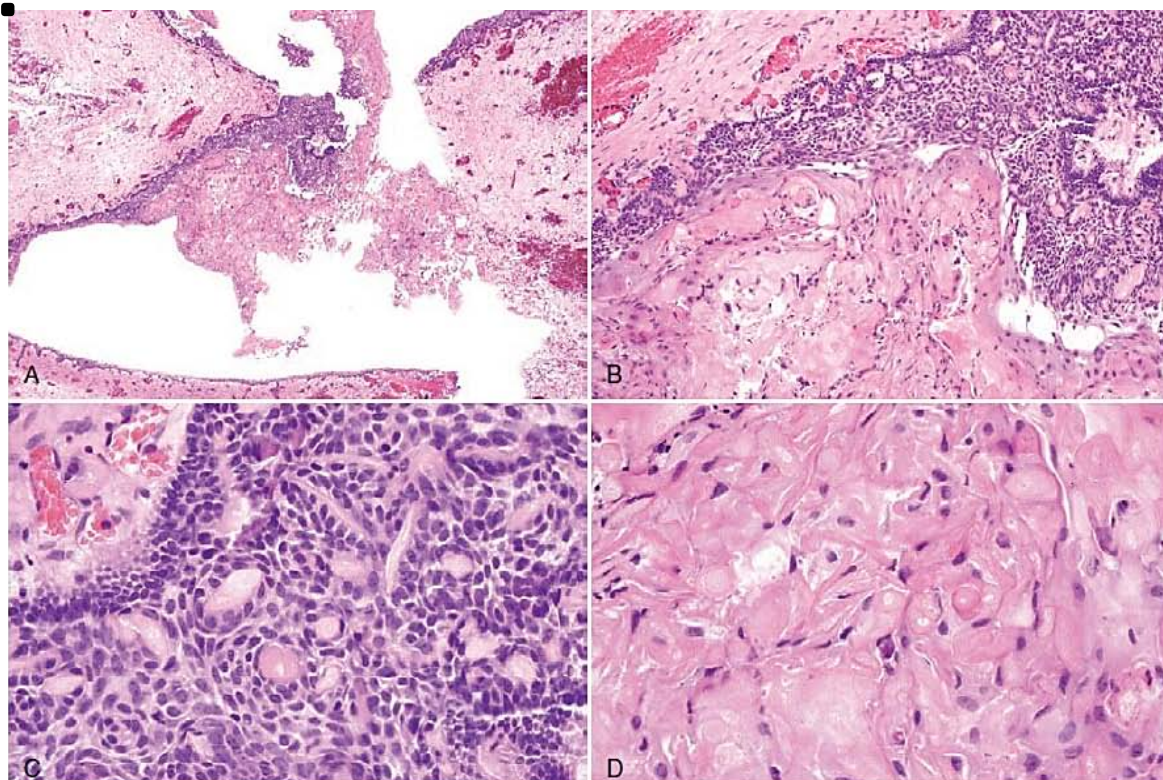


Figura 27. Fotomicrografías de QOC: A) Tipo quístico simple. B) Proliferación epitelial y células fantasma. C) Epitelio de revestimiento con algunas células fantasma; las células basales están ligeramente empalizadas. D) Células fantasma típicas con abundante citoplasma eosinofílico y espacio donde debería estar el núcleo. Fuente directa: Woo S, *et. al.*⁽¹²⁾

Ameloblastoma convencional: La falta de un mesénquima distintivo ayudará a diferenciar el ameloblastoma del FOA, la presencia de tejidos dentales duros es un argumento en contra del diagnóstico de ameloblastoma⁽¹⁵⁾.

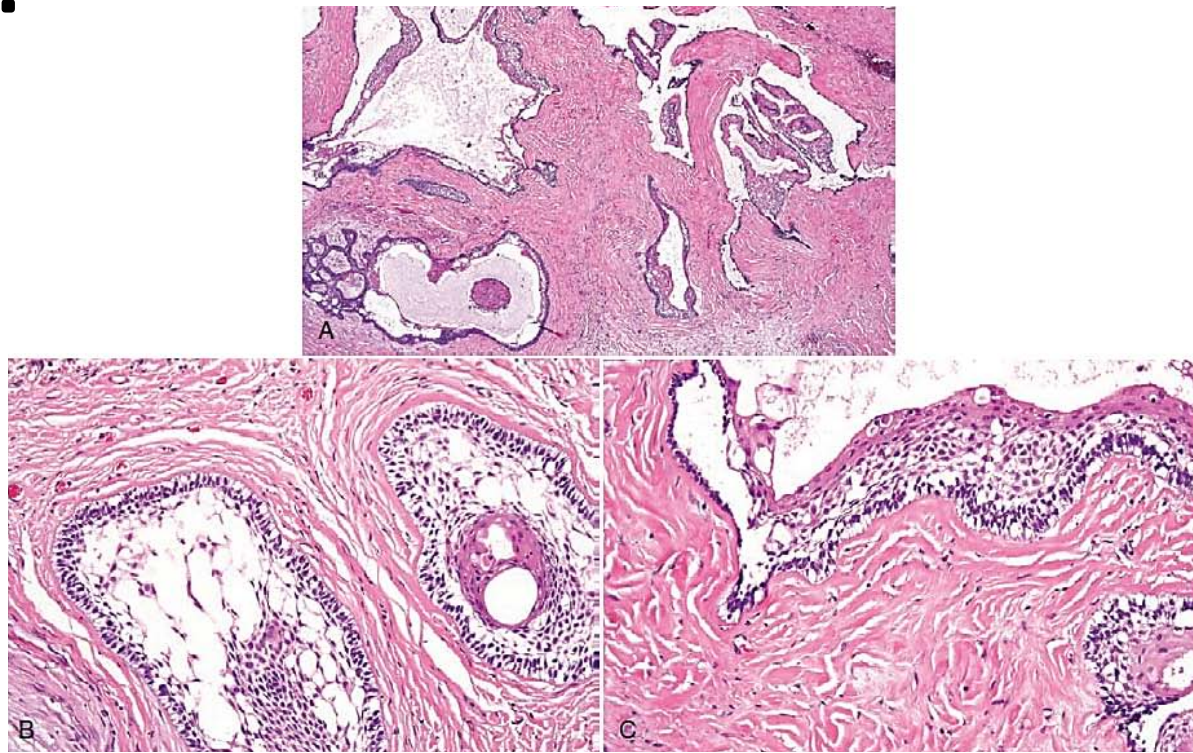


Figura 28. Fotomicrografías de Ameloblastoma convencional: A) El centro de las islas tumorales exhibe un cambio quístico prominente. B) Áreas clásicas y acanthomatosas con cambio quístico precoz. C) Las células luminales eosinofílicas se superponen a áreas similares a un retículo estrellado y las células basales exhiben polarización nuclear inversa. Fuente directa: Woo S, *et. al.*⁽¹²⁾

TOEC: Comprende láminas de células tumorales poliédricas junto con depósitos eosinofílicos homogéneos que se tiñen positivamente para amiloide y calcificaciones esféricas que lo discriminan de FOA⁽³⁰⁾.

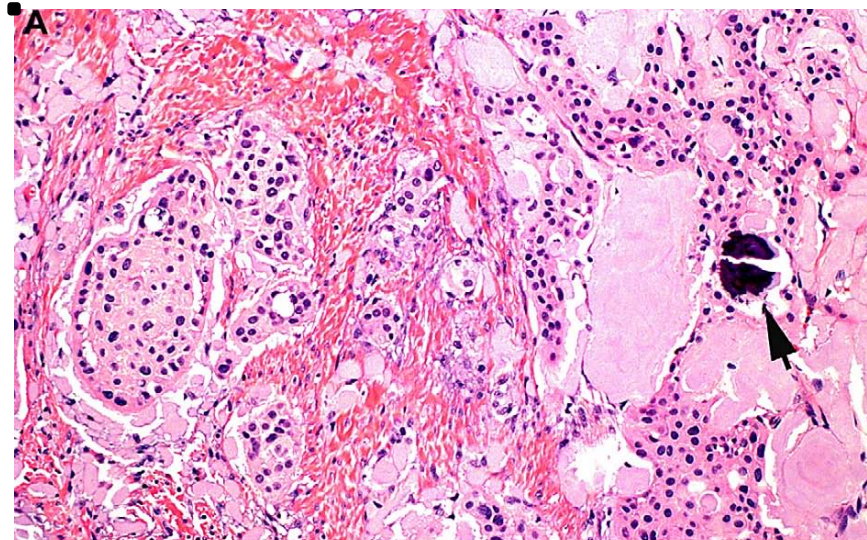


Figura 29. Fotomicrografía de TOEC: Islas y láminas de células epiteliales eosinofílicas con depósitos de material amiloide. También se observa una calcificación lamelar basófila focal (calcificación en anillo de Liesegang) (flecha). Fuente directa: Chi A, *et. al.*⁽⁴⁰⁾

TOA: El FOA presenta formación de material mineralizado compatible con dentina tubular y muestra una correcta diferenciación de los componentes del órgano del esmalte y diferenciación odontoblástica, aspecto no presente en el TOA⁽⁴¹⁾.

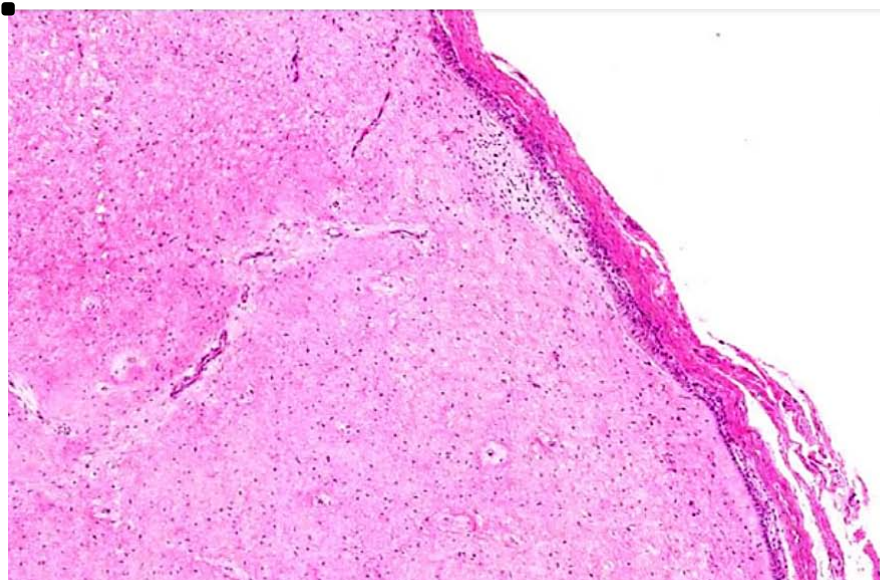


Figura 30. Fotomicrografía de TOP: Tejido fibroso suelto y de apariencia mixoide cubierto en toda su superficie por epitelio columnar y una cápsula fibrosa (H&E). Fuente directa: Mosqueda A, *et. al.*⁽⁴²⁾

FDA: El FOA contiene tejidos similares al esmalte y dentina. Por tanto, la formación de FOA podría basarse en la producción de matriz de esmalte, que es una de las características más importantes de la lesión⁽²²⁾.

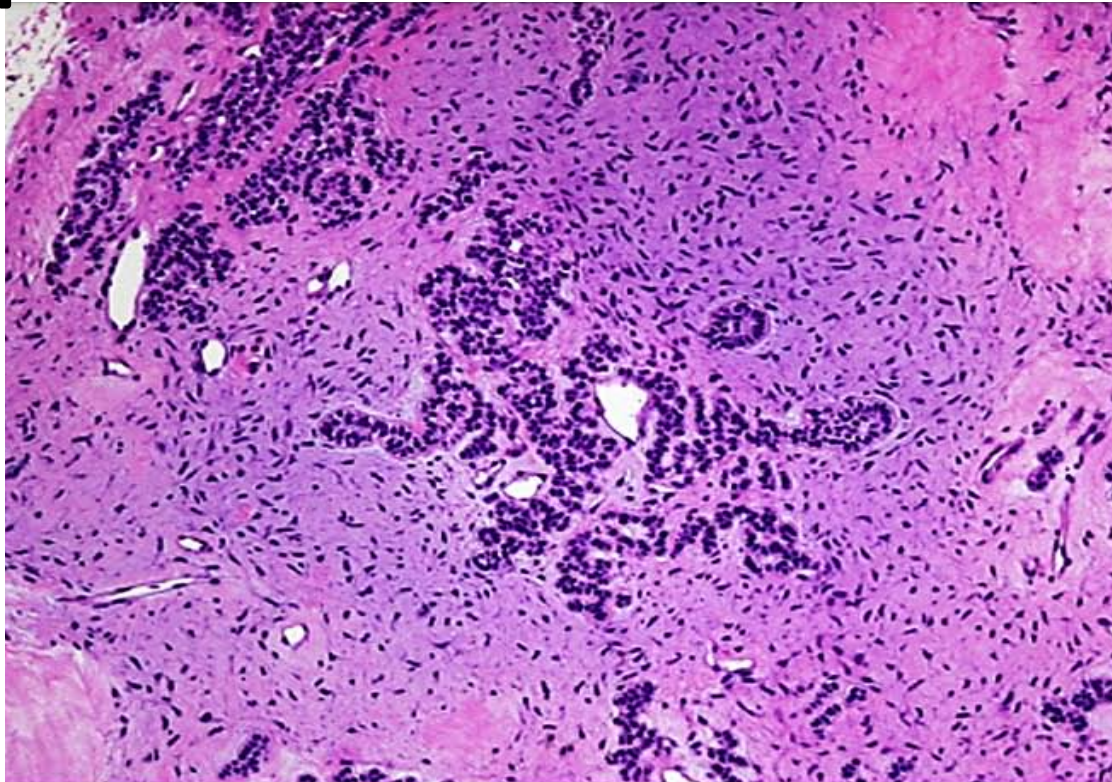


Figura 31. Fotomicrografía a bajo aumento de FDA: El tumor consta de tejidos ectomesenquimales odontogénicos y EpO. Se observaron hebras o cordones de componentes epiteliales neoplásicos en el ectomesénquima odontogénico celular (H&E 10x). Fuente directa: Ikeda H, *et. al.* ⁽⁴³⁾

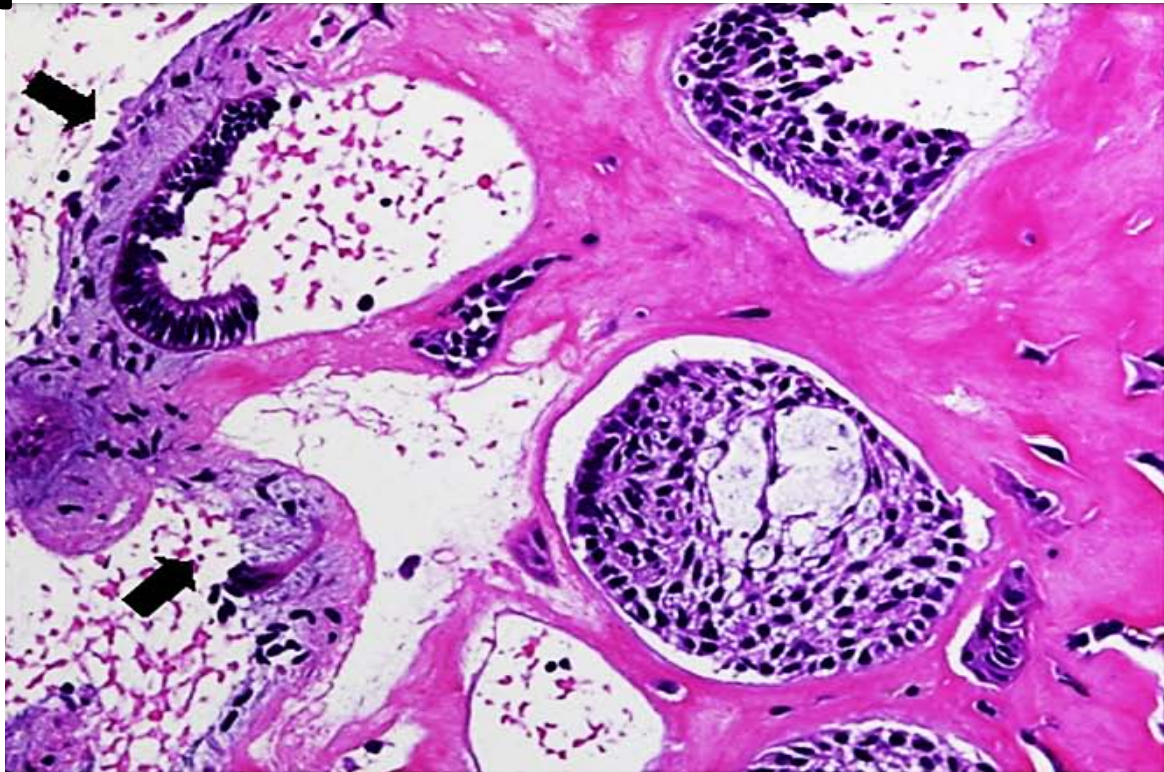


Figura 32. Fotomicrografía a mayor aumento de FDA: La matriz de dentina displásica atrapó células individuales y estructuras similares a órganos del esmalte. Células ectomesenquimales odontogénicas adheridas a la matriz dentinoide y al componente epitelial (flechas). Sin inducción de formación de esmalte (H&E 20x). Fuente directa: Ikeda H, *et. al.*⁽⁴³⁾

4.1.10 Perfil Inmunohistoquímico

La inmunohistoquímica no es de gran ayuda para caracterizar los TOs, la presencia de ciertas proteínas ha sido investigada en TOs y gérmenes dentarios en desarrollo, ya que la aparición y desaparición de estas proteínas parecen correlacionarse con la diferenciación celular según el desarrollo de los dientes, excepto el índice Ki-67, que es muy bajo en los tumores benignos, como se muestra en este caso de FOA; por tanto, un índice más alto sugiere transformación maligna^(30,44).

El EpO en los tejidos germinales de los dientes o en los tumores odontogénicos expresan las citoqueratinas (CK) en un patrón similar. Por lo general, es muy positivo para AE1 / AE3, CK5, CK14 y CK19, siendo esta última considerada un buen marcador para el EpO y la diferenciación ameloblástica, también mostró una expresión débil en áreas focales dentro del retículo estrellado en el centro de los nidos de EpO, lo que puede indicar una etapa más temprana de diferenciación celular⁽⁴⁴⁾. La CK19 se expresa en todos los tipos de células epiteliales odontogénicas en el germen del diente en desarrollo y en las células epiteliales neoplásicas en algunos TOs⁽⁴⁵⁾.

Las amelogeninas (AMEL) representan la principal familia de proteínas secretadas por los ameloblastos durante la amelogénesis (90% de las proteínas del esmalte). Las AMEL son proteínas de adhesión celular que desempeñan un papel en la biomineralización de los dientes. Regulan la formación de cristalitos durante la etapa secretora del desarrollo del esmalte dental y se cree que desempeñan un papel importante en la organización estructural y mineralización del esmalte en desarrollo⁽⁴⁵⁾.

El FOA reportado aquí exhibió un bajo marcaje de Ki-67 (8% - células mesenquimales; 3.3% - células epiteliales), lo que ilustra una baja actividad proliferativa de células neoplásicas, como se esperaba en tumores benignos⁽⁴⁶⁾.

La proteína S-100 es una proteína de unión al calcio que originalmente se pensó que era un marcador específico de células neurológicas y tumores relacionados. Algunos autores describieron una expresión débil de S-100 en TOs pigmentados y no pigmentados, incluido el FOA. La expresión de proteínas neuronales en células derivadas de la cresta neural podría estar relacionada de alguna manera con la inducción de la formación de tejido duro bajo ciertas condiciones patológicas, como un tumor mixto odontogénico, ya que estas células parecen participar en interacciones epiteliales-mesenquimales en las etapas morfológicas del diente⁽⁴⁶⁾.

Tabla 8. Anticuerpos primarios empleados para estudio inmunohistoquímico de Fibro-odontoma ameloblástico.

Anticuerpo	Función	Intensidad	Localización/Distribución
AMEL	Proteínas de adhesión celular que desempeñan un papel en la biomineralización de los dientes.	Intenso	Epitelio/AMEL se detectó exclusivamente en áreas inducidas del esmalte y dentinoides.
AE1 / AE3	En EpO en los tejidos germinales de los dientes o en los TOs.	Intenso	Citoplasma de todas las células epiteliales.
CK5	En EpO en los tejidos germinales de los dientes o en los TOs.	Intenso	Citoplasma de todas las células epiteliales
CK14	En EpO en los tejidos germinales de los dientes o en los TOs.	Intenso	Citoplasma de todas las células epiteliales
CK 19	En EpO en los tejidos germinales de los dientes o en los TOs. Buen marcador para el EpO y la diferenciación ameloblástica.	Intenso Débil	Citoplasma de todas las células epiteliales Epitelio similar al retículo estrellado
Ki-67	índice que sugiere transformación maligna.	Menos del 1%	Escasas células epiteliales y mesenquimales.
β -catenina	Se expresa en la membrana de los queratinocitos de la piel normal y el epitelio oral y en el citoplasma y el núcleo del EpO temprano. Este patrón de expresión puede estar relacionado con el proceso de producción de esmalte / dentinoides	Intenso y difuso. Intenso y focal	Citoplasma y membrana de todas las células epiteliales. Núcleos de algunas pocas células epiteliales.
Cadherina-E	Participa en la adhesión celular e importante en mantenimiento de la morfología epitelial. Esencial en la inducción y preservación de la polarización de los ameloblastos en el desarrollo del órgano del esmalte.	Débil y difuso	Membrana de todas las células epiteliales.
CD138	Involucrado en células epiteliales, como la adhesión célula-célula, la organización citoesquelética y la unión a la matriz extracelular. *Se ha reportado CD138 en células estromales de algunos quistes y TOs.	Intenso y difuso. Débil y focal.	Epitelio similar a retículo estrellado. Células epiteliales periféricas.
S-100	Originalmente era un marcador específico de células neurogénicas y tumores relacionados.	Escaso y focal	Citoplasma de células mesénquimas

*Estudio realizado por Martínez y colaboradores. Fue negativo en su estudio de FOA. (Martínez-Martínez y cols., 2014)

Fuente directa: (de França y cols., 2021[47])(Valappil y cols., 2017) (Martínez-Martínez y cols., 2014)(Bologna-Molina y cols., 2013)(Lopes y cols., 2017)

4.1.11 Tratamiento

El tratamiento de los TOs se basa esencialmente en el comportamiento clínico y biológico de estas entidades⁽⁴⁸⁾.

El FOA se trata con un abordaje quirúrgico conservador^(20,49), el tratamiento curativo implica enucleación o legrado⁽⁵⁰⁾. Se debe tener especial cuidado en la decisión de conservar o no los dientes adyacentes, ya que existe la posibilidad de recurrencia de la lesión. La recurrencia de FOA es rara y la mayoría de las recurrencias están relacionadas con la extirpación quirúrgica incompleta^(49,50). Una revisión de los casos notificados con un seguimiento adecuado encontró una tasa de recurrencia de algo menos del 8%⁽²⁾.

La lesión no es infiltrante, ni adherente al hueso. Se separa fácilmente del hueso y parecerá encapsulado. La cavidad ósea resultante se cierra a nivel de la mucosa sin necesidad de drenaje o taponamiento. El hueso se regenerará completamente en el defecto a esta edad. La regeneración ósea completa puede tardar de 9 a 12 meses⁽³¹⁾.

En un pequeño grupo de pacientes que presentan FOA gigante, extensa y destructiva, puede ser necesaria una maxilectomía parcial o una mandibulectomía segmentaria⁽⁵⁰⁾.

La transformación maligna es muy rara, con solo 6 casos informados hasta la fecha⁽²⁰⁾.

5 PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 13 años de edad, de ocupación estudiante, de religión católica, originaria y residente de San Francisco del Rincón, Guanajuato; al interrogatorio niega antecedentes de importancia, excepto que está siendo tratada dermatológicamente por acné con Tretinoína desde hace aproximadamente 1 año a razón de 10 mg cada día.

Se presenta por primera vez a la clínica de Patología Oral y Maxilofacial, de la Escuela Nacional de Estudios Superiores, de la Universidad Nacional Autónoma de México, Unidad León, por hallazgo radiográfico.

A la exploración física no se identifican hallazgos dignos de nota.

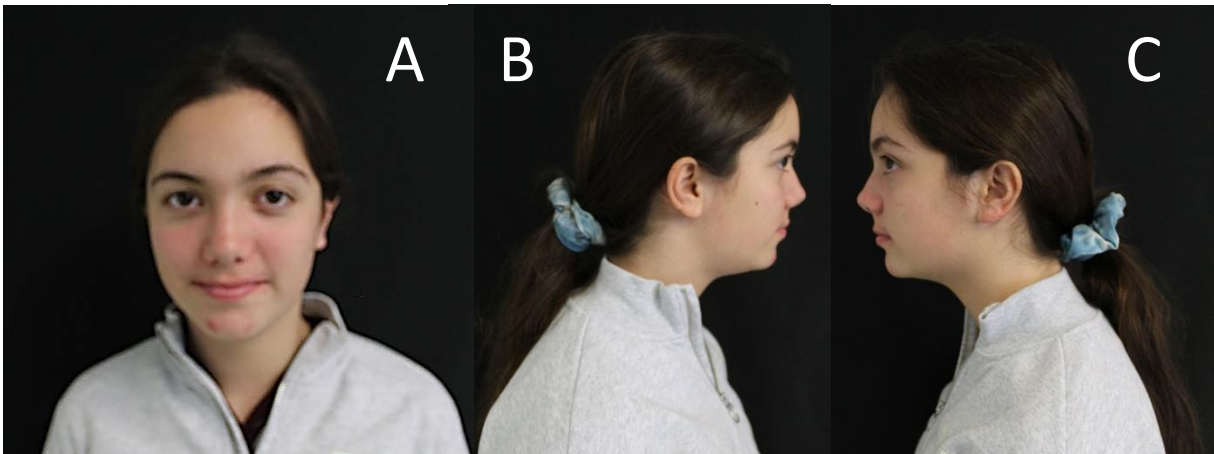


Figura 33. Fotografías clínicas extraorales iniciales del paciente. A. Vista frontal B. Perfil derecho C. Perfil izquierdo.

Fuente directa: Clínica de Patología Oral y Maxilofacial. ENES, UNAM, Unidad León.

En el examen intraoral se identifica ausencia clínica de caninos superiores y de un premolar inferior, así como de los segundos molares inferiores derecho e izquierdo, así mismo se aprecia un discreto aumento de volumen a la palpación de la zona retromolar inferior izquierda sin cambios de coloración ni presencia de síntomas relacionados.

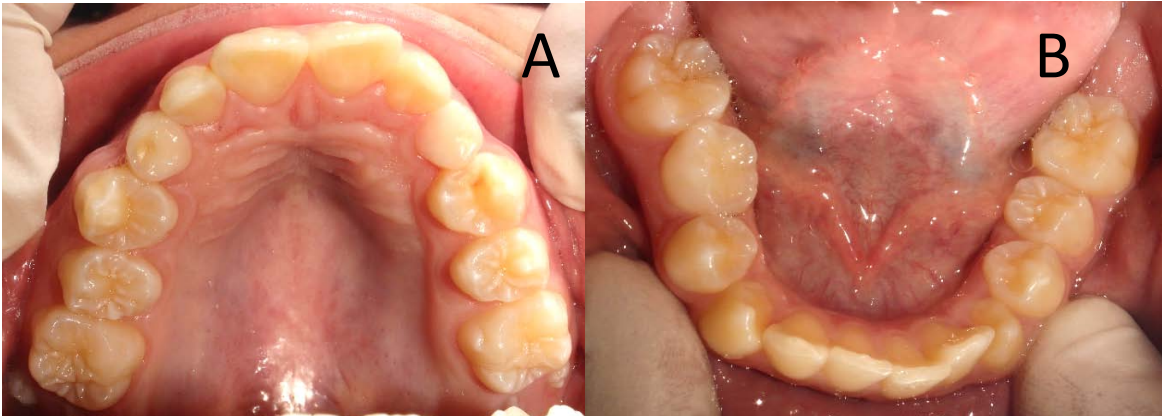


Figura 34. Fotografías clínicas intraorales oclusales iniciales del paciente. A. Oclusal superior se observa ambos segundos molares parcialmente erupcionados. B. Oclusal inferior ausencia clínica de segundos molares permanentes.

Fuente directa: Clínica de Patología Oral y Maxilofacial. ENES, UNAM, Unidad León.



Figura 35. Fotografía clínica intraoral frontal inicial del paciente.

Fuente directa: Clínica de Patología Oral y Maxilofacial. ENES, UNAM, Unidad León



Figura 36. Fotografía clínica intraoral inicial de zona retromolar inferior izquierda sin cambios de coloración y asintomática.

Fuente directa: Clínica de Patología Oral y Maxilofacial. ENES, UNAM, Unidad León.

Al análisis radiográfico se aprecian dos lesiones localizadas en el sector distal de los segundos molares inferiores de ambos lados, la lesión de lado derecho es una lesión radiolúcida de bordes bien definidos que muestra estar en continuidad con el folículo dentario del segundo molar no erupcionado, el cual se observa de aspecto hiperplásico, dicha lesión es de aproximadamente 0,5 x 0,7 siendo unilocular con márgenes discretamente escleróticos, sin afectar las corticales óseas. La lesión del lado izquierdo es mayor, unilocular, con densidad mixta, predominantemente radiolúcida con áreas radiopacas que aparecen organizarse con la apariencia de esbozos dentarios, dicha lesión de aproximadamente 1.5 x 1.0 centímetros de diámetro, muestra ser independiente a la corona del segundo molar adyacente, así mismo presenta bordes escleróticos, con desplazamiento de corticales y aparente compromiso del nervio dentario en su porción inferior.



Figura 37. Ortopantomografía del paciente. Donde se aprecian dos lesiones distales a segundos molares inferiores, derecho e izquierdo permanentes, uniloculares bien definidas. La lesión del sector izquierdo muestra una densidad mixta y de mayor tamaño.

Fuente directa: Clínica de Patología Oral y Maxilofacial. ENES, UNAM, Unidad León.

Ante dichos hallazgos radiográficos se determina el diagnóstico clínico presuntivo de:

- 1) Lesión del sector mandibular derecho: Quiste dentígero vs Ameloblastoma Uniquístico vs Queratoquiste odontogénico.
- 2) Lesión del sector mandibular izquierdo: Odontoma en formación vs TOEC vs Fibroma cemento-osificante.

Posteriormente en el servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial de la Escuela Nacional de Estudios Superiores, de la Universidad Nacional Autónoma de México, Unidad León, se realizó plan de abordaje quirúrgico para enucleación de ambas lesiones

odontogénicas. Previa asepsia y antisepsia de la zona, se aplica infiltración de anestésico local de lidocaína al 2% con epinefrina 1:200,000 cantidad de cuatro cartuchos.

Bajo anestesia local se realizó del sector derecho se realiza incisión, con levantamiento de colgajo de espesor total, ostectomía, enucleación de la lesión, lavado de lecho quirúrgico, sinéresis vycril 3-0 (6), colocación de gasas por compresión. Posteriormente del sector izquierdo bajo anestesia local se prosigue a realizar incisión, levantamiento de colgajo de espesor total, ostectomía, continuando con la enucleación de la lesión, lavado de lecho quirúrgico, sinéresis vycril 3-0 (4) y finalmente colocación de gasas por compresión. Sin complicaciones trans y postoperatorias.

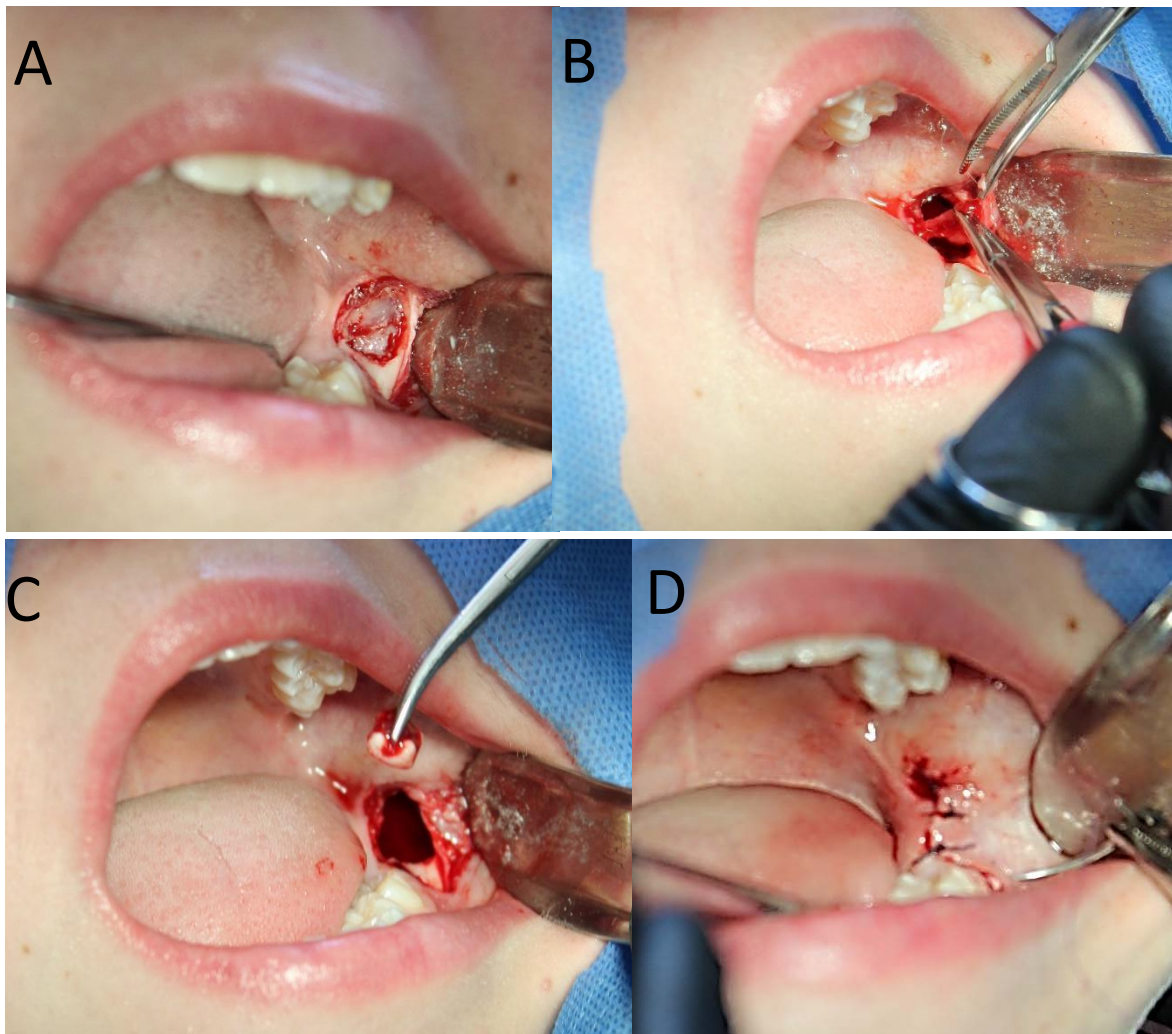


Figura 38. Fotografías clínicas intraorales de procedimiento de biopsia excisional, del sector posterior mandibular izquierdo. A. Ostectomía B. Enucleación de la lesión, se aprecia tejido blando. C. Se observa lecho quirúrgico y obtención de tejido duro. D Colocación de 3 puntos de sutura vicryl 3-0.

Fuente directa: Clínica de Patología Oral y Maxilofacial. ENES, UNAM, Unidad León.

Los especímenes obtenidos (Figura 39) son fijados en formalina al 4% y remitido al Laboratorio de Servicio de Diagnóstico Histopatológico de la Escuela Nacional de Estudios superiores, UNAM, Unidad León para su procesamiento y análisis en donde se le asignó el número ENES 11-20.



Figura 39. Espécimen fresco (Izquierdo).

Fuente directa: Clínica de Patología Oral y Maxilofacial. ENES, UNAM, Unidad León.

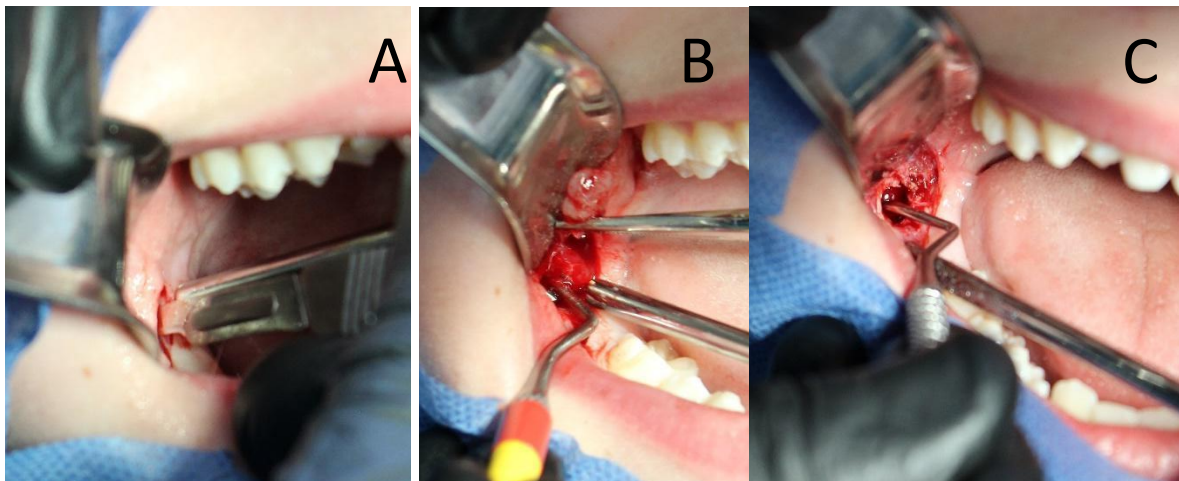


Figura 40. Fotografías clínicas intraorales de procedimiento de biopsia excisional, del sector posterior mandibular derecho. A. Incisión B. Enucleación de la lesión, se aprecia de apariencia de tejido blando. C. Se observa lecho quirúrgico.

Fuente directa: Clínica de Patología Oral y Maxilofacial. ENES, UNAM, Unidad León.

El espécimen obtenido (Figura 41) es fijado en formalina al 4% y remitido al Laboratorio de Servicio de Diagnóstico Histopatológico de la Escuela Nacional de Estudios superiores, UNAM, Unidad León para su procesamiento y análisis en donde se le asignó el número ENES 12-20.

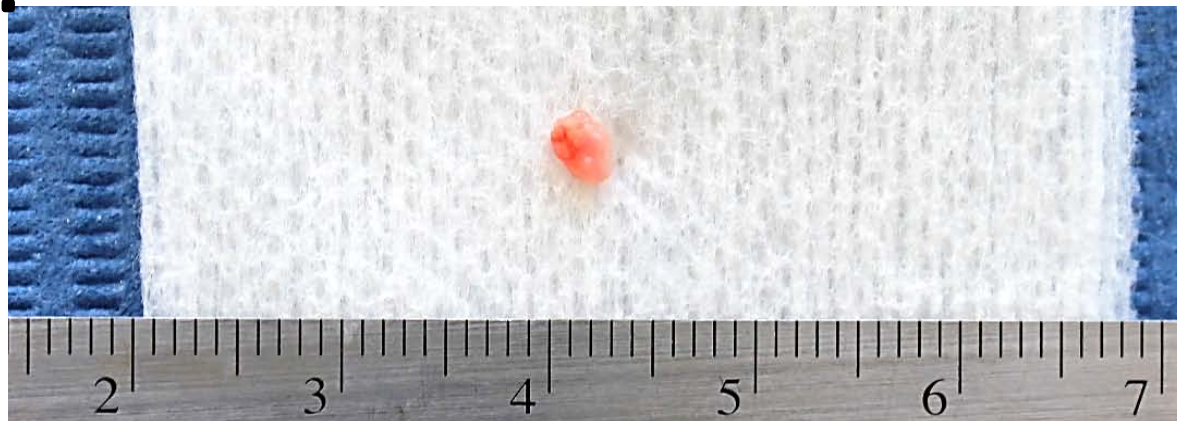


Figura 41. Especimen fresco (Derecho).

Fuente directa: Clínica de Patología Oral y Maxilofacial. ENES, UNAM, Unidad León.

En el estudio macroscópico se observan tres especímenes de tejido blando y tejido duro que en conjunto miden 3.95x1.35x0.88 centímetros. El tejido duro que corresponde al primordio dental se guarda. El espécimen de mayor tamaño posee aspecto cápsular, superficie lisa, color marrón claro con áreas grises y marrón oscuro y consistencia firme. El cual presenta adherido en su superficie tejido duro que se retira. Se realizan cortes longitudinales al tejido blando y se incluyen fragmentos representativos en cápsula ENES 11-20A para procesar y el resto se guardan. El tejido duro de forma y superficie irregular, color café claro y consistencia pétrea, se incluyen fragmentos representativos en cápsula ENES 11-20 B para procesar y el resto se guarda. El fragmento de menor tamaño de forma y superficie irregular, color marrón oscuro con áreas de marrón claro y consistencia firme, se incluyen en su totalidad en la cápsula ENES 11-20 C para procesar.



Figura 42. Especimen macroscópico ENES 11-20 (Se muestra dos ángulos del espécimen).

Fuente directa: Laboratorio de Investigación Interdisciplinario. ENES, UNAM, Unidad León.



Figura 43. Especimen macroscópico (cortes longitudinales).

Fuente directa: Laboratorio de Investigación Interdisciplinario. ENES, UNAM, Unidad León.

En el segundo espécimen en el estudio macroscópico, se aprecia espécimen único de tejido blando que mide 1.17x0.58x0.32 centímetros, de forma oval, aspecto capsular, color marrón oscuro y consistencia firme.



Figura Figura 44. Especimen macroscópico ENES 12-20.

Fuente directa: Laboratorio de Investigación Interdisciplinario. ENES, UNAM, Unidad León.

En el análisis microscópico en los cortes histológicos teñidos con H&E de rutina:

Laminilla 11-20 A: Se observan fragmentos de tejido blando de estirpe mixta (epitelial y ecto-mesenquimal de origen odontogénico) caracterizado por la presencia de tejido conjuntivo de aspecto mixomatoso, hipercelular, compuesto de fibroblastos estelares y fusiformes dispuestos de forma difusa en un estroma mixohialino de coloración basófila semejante a la papila dental, el cual exhibe escasa vascularización. Se encuentra parcialmente revestido por epitelio simple de células columnares bajas semejantes a preameloblastos, áreas discretas de extravasamiento de eritrocitos.

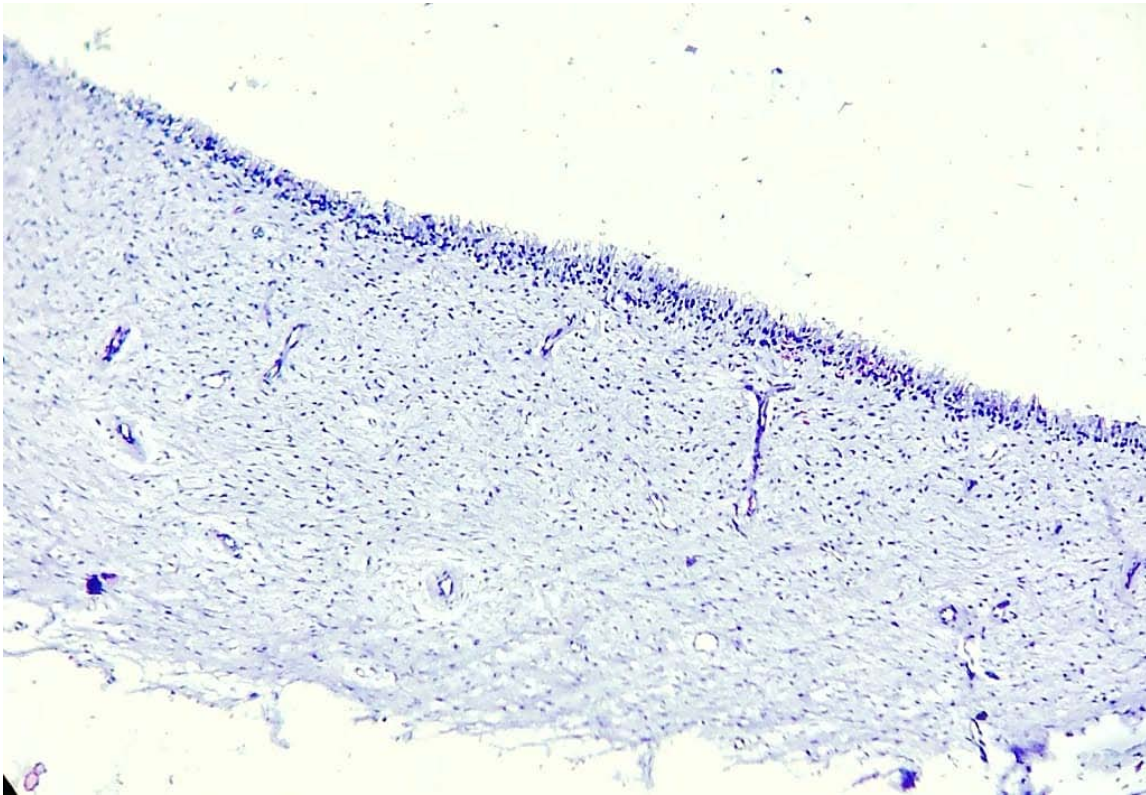


Figura 45. Fotomicrografía (ENES 11-20 A) de corte histológico teñido con hematoxilina & eosina 10x de caso clínico.

Fuente directa: Laboratorio de Investigación Interdisciplinario. ENES, UNAM, Unidad León.

Laminilla ENES 11-20 B: En los cortes histológicos, se observan fragmentos de tejido blando y duro, de origen mixto (epitelial y ectomesénquima de origen odontogénico), caracterizado por la presencia de bandas, y plexos de epitelio odontogénico, de tipo ameloblástico, el cual exhibe células periféricas de una conformación en empalizada con centros de células de aspecto estelar que recuerda al retículo de estrellado del órgano del esmalte, que en cuyo interior se encuentran sintetizando material basófilo de aspecto lobular compatible con matriz de esmalte, dicho parénquima, se encuentra permeado por numerosos vasos sanguíneos de diversos calibres presentando congestión hemática. Adyacente a la proliferación ameloblástica se identifican hileras de odontoblastos los cuales presentan morfología columnar alta dispuestos en empalizada con notable polarización nuclear y citoplasma claro los cuales se encuentran sintetizando preentina y dentina tubular.

Figura 46. Fotomicrografía (ENES 11-20 B) de corte histológico teñido con hematoxilina & eosina 10x de caso clínico

Fuente directa: Laboratorio de Investigación Interdisciplinario. ENES, UNAM, Unidad

Laminilla ENES 11-20 C: En los cortes histológicos examinados, observamos fragmentos de tejido blando de origen odontogénico, compuesto por epitelio de tipo ameloblástico en cual se dispone en dos bandas (interno y externo) en cuyo interior se aprecian células de aspecto similar al retículo estrellado del órgano del esmalte, en donde también se observa esférulas de material hialino compatible con matriz del esmalte, dicho epitelio se encuentra asociado en su parte interna con la presencia de odontoblastos dispuestos en hileras y en su parte externa con bandas de tejido conjuntivo fibroso laxo permeado por abundantes vasos sanguíneos, extravasamiento hemático y sub-epitelial.

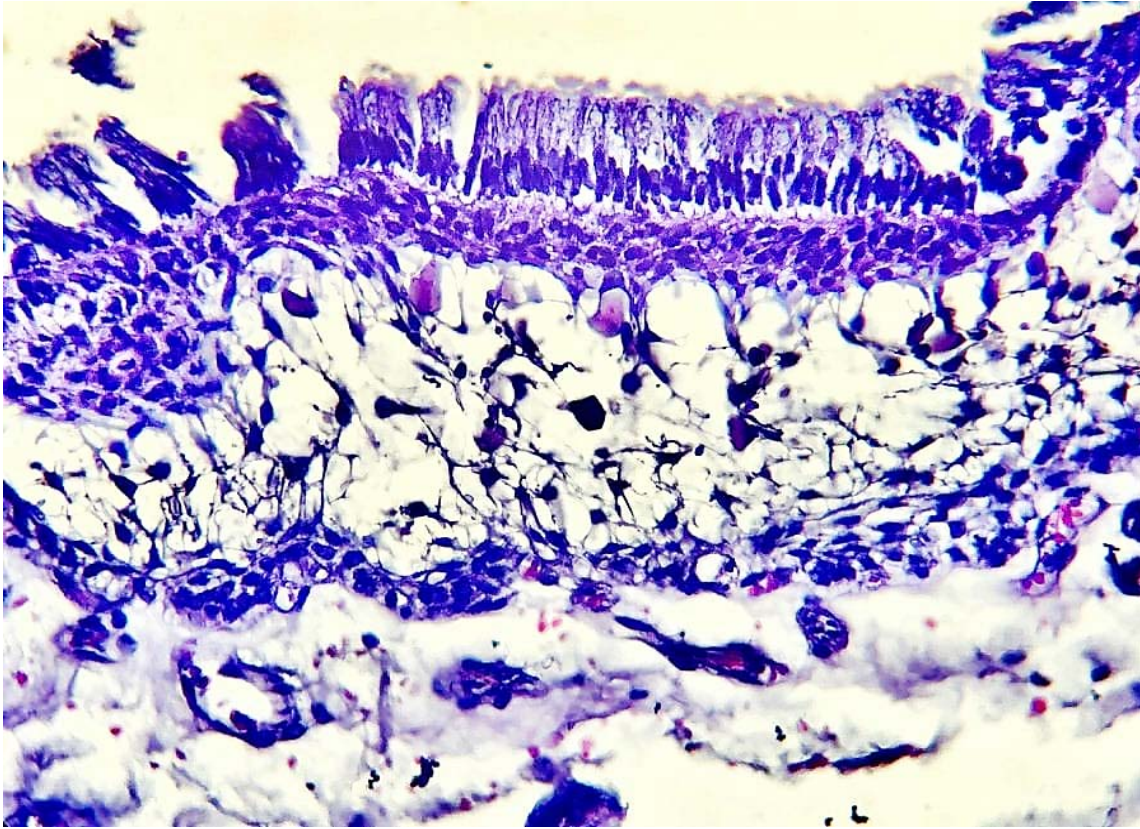


Figura 47. Fotomicrografía (ENES 11-20 C) de corte histológico tejido con hematoxilina & eosina 40x de caso clínico.

Fuente directa: Laboratorio de Investigación Interdisciplinario. ENES, UNAM, Unidad León.

Laminilla ENES 12-20: En los cortes histológicos examinados observamos fragmentos de tejido de tejido blando y duro, lesión benigna de estirpe mixta (epitelial y ectomesénquima de origen odontogénico) caracterizado por la presencia de tejido conjuntivo de aspecto mixomatoso, hipercelular compuesto por fibroblastos de aspecto estelar y fusiformes dispuestos en forma difusa en el estroma, semejante a la papila dentaria el cual presenta escasa vascularización. Se aprecia un botón epitelial en cual se observa en la periferia células cuboidales y en el área central se exhibe morfología similar al retículo estrellado del órgano del esmalte.

El estroma se encuentra parcialmente cubierto por un epitelio estratificado escamoso odontogénico de tipo ameloblástico, así mismo algunas áreas se dispone en dos bandas (interno y externo) en cuya área central se observan células de morfología estelar de aspecto similar al retículo estrellado del órgano del esmalte.

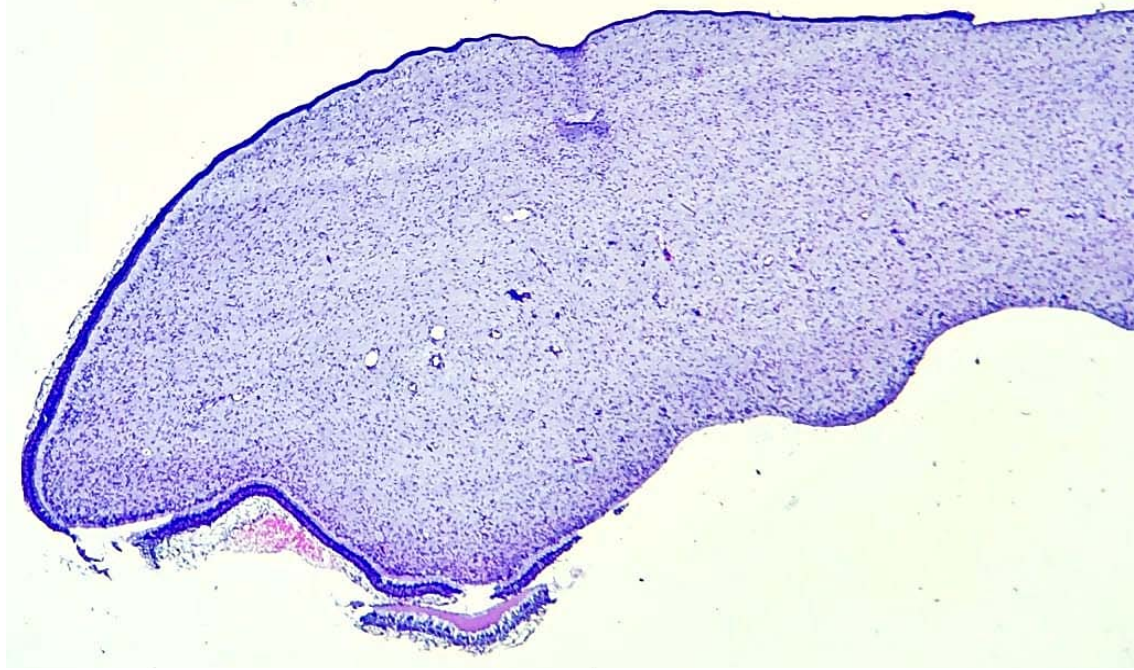


Figura 48. Fotomicrografía (ENES 12-20 1) de corte histológico teñido con hematoxilina & eosina 4x de caso clínico.

Fuente directa: Laboratorio de Investigación Interdisciplinario. ENES, UNAM, Unidad León.

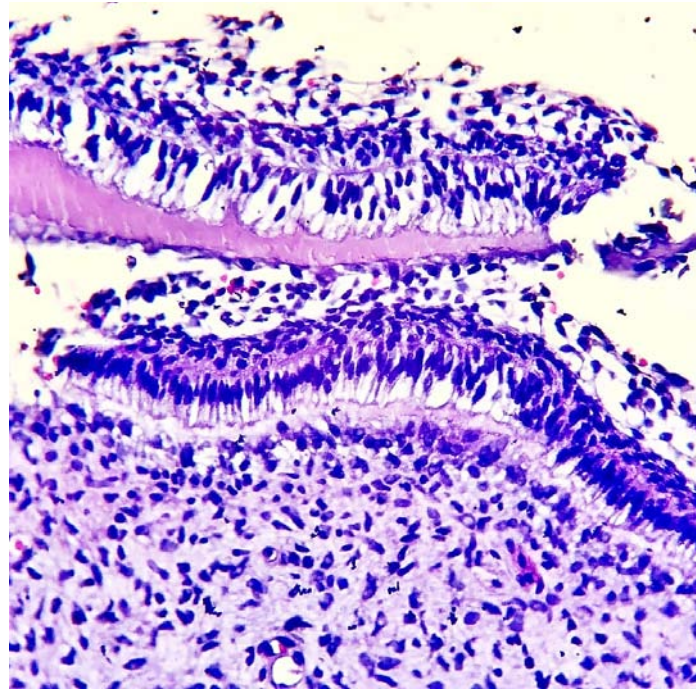


Figura Figura 49. Fotomicrografía (ENES 12-20 2) de corte histológico teñido con hematoxilina & eosina 40x de caso clínico

Fuente directa: Laboratorio de Investigación Interdisciplinario. ENES, UNAM, Unidad León.

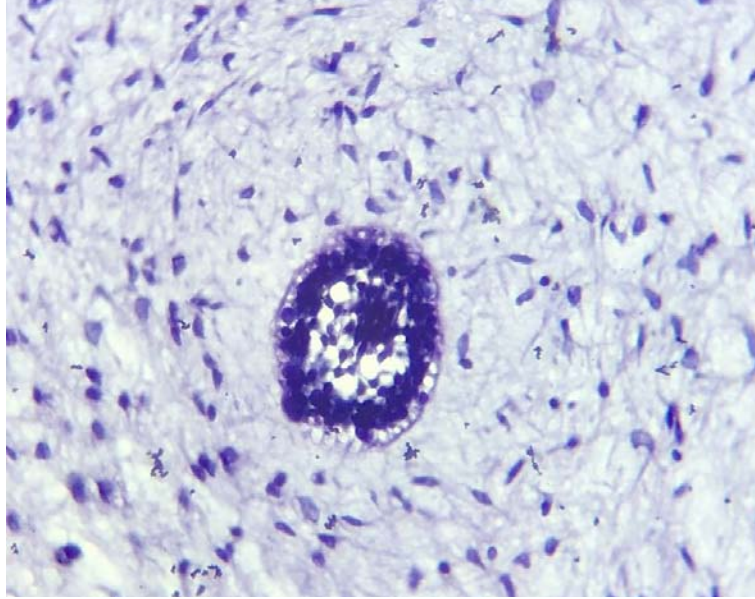


Figura Figura 50. Fotomicrografía (ENES 12-20 3) de corte histológico teñido con hematoxilina & eosina 40x de caso clínico

Fuente directa: Laboratorio de Investigación Interdisciplinario. ENES, UNAM, Unidad León.

Con la información obtenida de las características clínicas, radiográficas y el análisis histopatológico se estableció el diagnóstico definitivo de la lesión izquierda de: Fibro-odontoma ameloblástico (Odontoma en desarrollo OMS 2017) y la lesión derecha como descriptiva. Así mismo se integran algunas observaciones: se recomienda seguimiento a corto, mediano y largo plazo; que completan el reporte de servicio de diagnóstico histopatológico.

A los 8 meses de seguimiento se realiza un control radiográfico en el que se observa tratamiento de ortodoncia, así mismo la ortopantomografía muestra la reparación ósea de las lesiones (fig. 51).



Figura 51. Ortopantomografía postquirúrgica del paciente. Control radiográfico de 8 meses (10 de septiembre de 2020).

Fuente directa: Clínica de Patología Oral y Maxilofacial. ENES, UNAM, Unidad León.

6 DISCUSIÓN

No ha transcurrido ni un año desde la última clasificación de tumores de cabeza y cuello de la OMS 2022, la cual sigue presentando una serie de problemas como su antecesora del 2017: entre ellos, el FOA que fue eliminado en la cuarta clasificación de TOs como entidad y está siendo evaluada actualmente como OD⁽³⁾. Hoy en día existe confusión y desacuerdos con respecto a la agrupación y clasificación de los TOs benignos mixtos⁽⁵¹⁾. La "teoría de la maduración o concepto continuo" de principios de los años 50's del siglo pasado, donde Cahn y Blum fueron autores de la teoría, pareciera que la última clasificación del "libro azul" de tumores de cabeza y cuello recicla esta teoría de antaño, debido a que consideran que el FA, FDA y el FOA son entidades que representan diferentes etapas de maduración e histodiferenciación de un odontoma. La última clasificación OMS no está clara, dado que establece que no es posible diferenciar histológicamente entre un FA (neoplasia verdadera) y odontomas en un estadio temprano antes que se diferencian y maduran; por lo que acepta la existencia de un FA neoplásico y un FA de origen hamartoma^(10,20). Persisten argumentos sobre si el FOA es de naturaleza hamartomatosa o neoplásica⁽¹⁾.

Probablemente si se produjera maduración e histodiferenciación del FA, sería de esperar que el FA (lesión inmadura) se diagnosticara a una edad más temprana que el FOA (lesión madura), sin embargo, se ha observado una tendencia opuesta, debido que la edad media de diagnóstico del FOA es 9.6 años, mientras en FA es 14.9 años de edad⁽²⁰⁾. Es lógico reflexionar que el FA se diagnosticara en edades más tempranas que el FOA y no son compatibles con los datos que se presentó la clasificación del año 2005, que afirmaba que la edad media del FOA iba en un rango de 8 a 12 años de edad mientras que el FA la edad media era de 14.8 años.

Las entidades como el FOA y el FDA fueron prácticamente descartados de la clasificación de tumores de cabeza y cuello de la OMS 2017, considerando que una vez que se producen tejidos duros, ambos tumores tienen mayor probabilidad de formar odontomas⁽²⁰⁾. Y al parecer lo reafirma la nueva clasificación de TOs de la OMS 2022, el estado del FOA dentro de OD, dado que parece ser intermedio entre FA y odontoma⁽⁴⁾.

Ahora bien, en relación del FOA con el OD algunos especialistas reflexionan ante una cuestión emergente, estaría en el intervalo de tiempo que permite referirse a los FOA como OD. Los OD tienden a ser lesiones más pequeñas que los FOA, no sería racional suponer que a medida que los FOA maduran, su dimensión tiende a disminuir⁽³⁾, esto es una característica de una entidad hamartomatosa de un crecimiento y tamaño limitado.

Aunado a lo anterior, el comportamiento biológico de una verdadera neoplasia a un hamartoma existe una brecha muy importante, varios especialistas del área apoyan el carácter neoplásico del FOA en comparación al comportamiento biológico hamartomatoso de un verdadero odontoma⁽²⁰⁾. Además, considerando su

naturaleza inmadura, puede tener una tendencia a expandir el hueso alveolar más que el odontoma maduro, y como el FOA consiste en un componente de tejido primitivo “la papila dental”, se debe a que el tejido embrionario o primitivo es pluripotencial y posee la capacidad de diferenciarse aún más⁽⁵²⁾. Existen publicaciones de FOA del sector maxilar que causaron destrucción del seno maxilar, desfiguración facial, perforación de las placas corticales o se extendieron a la región pterigoidea del piso orbitario^(3,53,54). Existe un reporte de un FOA mandibular grande que se extendía desde el primer molar mandibular hasta la apófisis coronoides y el cuello del cóndilo con bordes bien delimitados y que desplazaba el segundo molar mandibular en desarrollo, con dirección al borde inferior de la mandíbula^(3,29). Al analizar, estos reportes de casos y otros más no mencionados en este trabajo de FOA con un comportamiento biológico más agresivo, por tener un potencial considerable de aumentar de tamaño pudiendo abarcar otras áreas anatómicas, causar deformidad facial clínicamente visible y perforación ósea, no son características ortodoxas de un comportamiento hamartomaso, como es el caso de un odontoma.

En la publicación de Romero-Sánchez, et. al. en estudios moleculares recientes, se han notificado importantes diferencias genéticas, en donde se ha revelado que el FOA alberga la mutación BRAF p.V600E en su componente ectomesenquimatoso, a diferencia de los odontomas que presentan la mutación en BRAF wild-type, lo que respaldaría que el FOA puede representar una entidad distinta molecularmente al odontoma con una naturaleza neoplásica⁽²⁰⁾. La mutación BRAF p.V600E, popularmente relacionada por caracterizar el componente epitelial del ameloblastoma convencional mandibular^(3,10). Comprender la base genética de todos los TOs podría refinar la clasificación OMS y ayudar a definir marcadores moleculares con fines de diagnóstico en un futuro cercano⁽⁵⁴⁾.

Es razonable también incluir que existe una contraparte maligna del FOA, el fibroodontosarcoma ameloblástico (FOSA) el cual es una neoplasia maligna odontogénica, con un componente epitelial odontogénico citológicamente benigno y ectomesénquima con características de malignidad con producción de esmalte y dentina. Entre los 18 casos de fibrodentinosa ameloblástico (FDSA) / FOSA reportados en la literatura, 6 estaban relacionados con un FOA preexistente y esta transformación no sería esperable en una lesión hamartomatosa como en un OD, además la clasificación OMS 2017 acepta al FOSA y FDSA como entidades⁽²⁰⁾. Con respecto a la Clasificación 2022 continúa confirmando lo publicado por su antecesora.

Las características epidemiológicas del FOA establecida por la literatura inglesa, coinciden que se desarrolla principalmente en niños y adolescentes (abarcando la primera y segunda década de vida)^(2,15,16,19,20), la edad de los pacientes osciló entre los 8 meses y 26 años, con una edad media de 9,6 años de edad aproximadamente, en los estudios mejor reportados realizado por Buchner et. al.⁽¹⁶⁾ Se presenta con una ligera predilección a varones, con una proporción de hombre/mujer 1,85:1^(19,20)

en comparación a la información establecida por la OMS 2005, donde se afirmaba que no existía una aparente predilección por sexos⁽¹⁹⁾. En el caso presentado en este trabajo, coincide adecuadamente con los márgenes de edad, pero difiriendo en el sexo.

Algunos casos son difíciles de clasificar entre FOA u OD debido a la gran cantidad de tejidos dentales duros y como resultado algunos casos de odontoma han sido diagnosticados como FOA⁽²⁰⁾. De acuerdo con resultados de Soluk-Tekkesin et. al. sugieren que las lesiones diagnosticadas en pacientes menores de 13.5 años con un diámetro mayor de 2 cm, se pudieran considerar probablemente como un FOA en lugar de un OD, en aquellos casos en los que no se puede realizar un adecuado diagnóstico, los OD tienden a ser lesiones más pequeñas en comparación del FOA⁽³⁾. El FOA puede imitar radiográficamente al OD, pero la mayoría de los FOA presentan relativamente pocas áreas calcificadas en comparación al OD⁽²⁰⁾. En este caso presentado se puede observar áreas relativamente calcificadas.

Es importante contar con adecuados parámetros de evaluación clinicopatológico, imagenológico e histopatológico. Es necesario más estudios epidemiológicos donde sean evaluados detalladamente la proporción epitelial-ectomesenquimal vs tejidos duros, así como en las propias características clinicopatológicas (tamaño, ubicación, edad y comportamiento clínico) e imagenológicas⁽²⁰⁾.

El tratamiento de elección es la cirugía conservadora mediante la enucleación y curetaje, con extracción del diente no erupcionado la recurrencia es poco común y la transformación maligna extremadamente rara, con solo 6 casos informados a la fecha⁽²⁶⁾. El enfoque de tratamiento de FOA varía dependiendo las características clínicas como la dimensión, ubicación del tumor como también la edad del paciente y comportamiento biológico, e imagenológicas, por lo cual en la mayoría de los casos es necesario un abordaje quirúrgico conservador, realizando enucleación completa y legrado, sin esperar recurrencias posteriormente, y seguimiento posterior de la intervención quirúrgica. La paciente del presente caso no mostró recidiva en un periodo posterior de 8 meses, después del procedimiento quirúrgico.

7 CONCLUSIONES

Desde que se describió por primera vez por Southern P. Hooker a mediados de la década de los 60's hasta la actualidad, el FOA ha estado envuelto en controversias que complican la comprensión de esta entidad y presenta más desafíos. El claro ejemplo es la propia definición de este tumor, en la cual existe el dilema de optar por la definición específica que redactó la OMS 2005, la cual es una clasificación discontinuada y de más de 17 años de ser publicada, o retomar una definición actual como la del OMS 2022, que es inexistente y solo afirma que el FOA representa un estadio de desarrollo del odontoma.

Respecto a la última clasificación de la OMS de TOs del año 2022, sigue presentando puntos desafiantes, inciertos y controvertidos, como es el caso del FOA. Sin embargo, la presencia de mutaciones BRAF p.V600E en algunos FOA, que también han sido identificados en el FA y ameloblastoma convencional mandibular, en el caso de odontoma presenta la mutación BRAF wild-type, donde algunos FOA se podrán considerar como verdaderas neoplasias y no hamartomas. Los avances tecnológicos y moleculares en la medicina, en los próximos años eliminarán especulaciones y discusiones que presentan los TOs, en las futuras clasificaciones de la OMS. Por lo tanto, la clasificación 2022 de TOs de la OMS, es una reafirmación de su antecesora del año 2017, que aún no está exenta de críticas y debates.

Es necesario definir una estratificación sencilla de elementos histopatológicos característicos de FOA, como es el caso de tejidos dentales blandos en proporción a los tejidos duros dentales, una lesión con mayor proporción de tejidos mineralizados a tejidos blandos, sería más indicativo a un OD. Otra característica muy importante es en los hallazgos microscópicos a analizar, es la presencia de cemento dental, la cual no debe ser identificable en el análisis con el microscopio ante un FOA.

El perfil inmunohistoquímico no es vital para el diagnóstico y caracterizable para el FOA, aunque sí de interés en el gremio de la investigación de TOs.

Sin olvidar la integración de las características moleculares, que aún falta más para comprender en estas entidades de origen odontogénico, y que países en vías de desarrollo como es caso de las naciones que conforman América latina, no será posible contar con estos estudios, por lo que continuará el desafío de diagnóstico basado en características histopatológicas, clínicas e imagenológicas.

No existe problema desafiante en cuanto a la planificación del tratamiento, siempre y cuando se cuente con el diagnóstico histopatológico específico de FOA, así como las características clínicas como extensión de la lesión, edad del paciente y comportamiento biológico, informes de décadas pasadas y de nuestros días, continúan coincidiendo que el tratamiento de elección es conservador, basado principalmente en enucleación completa y curetaje, se debe considerar la

posibilidad de mantener el diente retenido o extracción de este, las recurrencias y transformación maligna del FOA son realmente raras.

8 REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kurimoto T, Yamanishi T, Harada T, Matsuoka K, Uematsu S, Yamamoto Y, et al. Differential diagnosis of ameloblastic fibro-odontoma: case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol* [Internet]. 2019;31(1):38–42.
2. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Chi AC. *Color atlas of oral and maxillofacial diseases*. Elsevier; 2018.
3. Soluk-Tekkesin M, Vered M. Ameloblastic fibro-odontoma: At the crossroad between “developing odontoma” and true odontogenic tumour. *Head Neck Pathol* [Internet]. 2021;15(4):1202–11.
4. 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* [Internet]. 2022; Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12105-021-01404-7>
5. Diatta M, Gadjji M, Tamba B, Dièmè MJ, Gassama BC, Kane M, et al. Genetic and molecular abnormalities in benign maxillomandibular odontogenic cysts and tumours: A review of the literature. *Advances in Oral and Maxillofacial Surgery* [Internet]. 2021;3(100128):100128.
6. Otsugu M, Okawa R, Nomura R, Nakano K. Ameloblastic fibro-odontoma in mandibular molar region: A case report. *Pediatr Dent J* [Internet]. 2019;29(1):37–41.
7. Philipsen HP, Reichart PA. Classification of odontogenic tumours. A historical review. *J Oral Pathol Med* [Internet]. 2006;35(9):525–9.
8. Thoma KH, Goldman HM. Odontogenic tumors: A classification based on observations of the epithelial, mesenchymal, and mixed varieties. *Am J Pathol*. 1946;22(3):433–71.
9. Soluk-Tekkesin M, Wright JM. The world health organization classification of odontogenic lesions: a summary of the changes of the 2017 (4th) edition. *Turk Patoloji Derg* [Internet]. 2017.
10. International Agency for Research on Cancer. *WHO classification of head and neck tumours*. 4a ed. IARC; 2017.
11. Bianco BCF, Sperandio FF, Hanemann JAC, Pereira AAC. New WHO odontogenic tumor classification: impact on prevalence in a population. *J Appl Oral Sci* [Internet]. 2020;28:e20190067.

12. Woo S-B. Oral pathology E-book: A comprehensive atlas and text. Saunders; 2012
13. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot J. Oral and Maxillofacial Pathology. 4a ed. Saunders; 2015.
14. Savage D. 50th commemorative anniversary of the United States Air Force Dental Service, 1949-1999; 1999
15. Gnepp DR, Justin A. Gnepp's diagnostic surgical pathology of the head and neck E-book. 3a ed. Elsevier; 2020.
16. Buchner A, Kaffe I, Vered M. Clinical and radiological profile of ameloblastic fibro-odontoma: an update on an uncommon odontogenic tumor based on a critical analysis of 114 cases. *Head Neck Pathol [Internet]*. 2013;7(1):54–63.
17. World Health Organization(WHO). International histological classification of tumours: Histological typing of odontogenic tumours, jaw cysts and allied lesions no. 5. Norwich, Inglaterra: Stationery Office Books; 1972.
18. Kramer IRH, Pindborg JJ, Shear M. Histological Typing of Odontogenic Tumours. 2a ed. Berlín, Alemania: Springer; 1992.
19. Barnes L, Eveson J, Reichart P, Sidransky D. Pathology and genetics of head and neck tumours. IARC; 2005.
20. Sánchez-Romero C, Paes de Almeida O, Bologna-Molina R. Mixed odontogenic tumors: A review of the clinicopathological and molecular features and changes in the WHO classification. *World J Clin Oncol [Internet]*. 2021;12(12):1227–43.
21. Cahn LR, Blum T. Ameloblastic odontoma: Case report critically analyzed (letter) *J Oral Surg (Chic)* 1952;10:169.
22. Kalra A, Pajpani M, Webb R. Ameloblastic fibro-odontoma. *J Dent Child (Chic)*. 2018;85(3):143–6.
23. Philipsen HP, Reichart PA, Praetorius F. Mixed odontogenic tumours and odontomas. Considerations on interrelationship. Review of the literature and presentation of 134 new cases of odontomas. *Oral Oncol [Internet]*. 1997;33(2):86–99.
24. Hansen LS, Ficarra G. Mixed odontogenic tumors: an analysis of 23 new cases. *Head Neck Surg [Internet]*. 1988;10(5):330–43.
25. Saeed DM, Setty S, Markiewicz MR, Cabay RJ. Ameloblastic fibro-odontoma associated with paresthesia of the chin and lower lip in a 12-year-old girl. *SAGE Open Med Case Rep [Internet]*. 2019;7:2050313X19870642.

26. Bharat D, Vahanwala J, Dabir A, Jobanputra P. Ameloblastic fibro-odontoma in the mandible – clinical, radiological and surgical aspect. *Advances in Oral and Maxillofacial Surgery* [Internet]. 2021;(100066):100066.
27. Tsuji K, Yoshida H, Watanabe S, Yamamoto E, Yamada K, Tominaga K, et al. A case of ameloblastic fibro-odontoma accompanied with a number of impacted teeth. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol* [Internet]. 2015;27(3):366–8.
28. Gantala R, Gotoor SG, Kumar RV, Munisekhar MS. Ameloblastic fibro-odontoma. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2015;2015(jun04 1):bcr2015209739–bcr2015209739.
29. Kirjavainen A, Tuovinen V, Sándor GK. Large ameloblastic fibro-odontoma in a 7-year-old girl with analysis of 108 cases. *Ann Maxillofac Surg* [Internet]. 2016;6(1):15–20.
30. Valappil T Beena VT, Paul JJ, Mathunny S, Kottarathil MS, Shalu SK. Ameloblastic Fibro-odontoma. *Oral and Maxillofacial Pathology Journal*. 2017;8(2):94–7.
31. Marx RE. *Oral and Maxillofacial Pathology*. 2a ed. Quintessence Publishing; 2012.
32. Ahammed H, Seema T, Cheranjeevi J. Complex odontoma at an Unusual Site in a child: A case report. *Int J Clin Pediatr Dent* [Internet]. 2021;14(3):438–40.
33. Pereira OHG, de Carvalho LPB, Lacerda Brasileiro Junior V, de Figueiredo CRLV. Calcifying epithelial odontogenic tumor. *Case Rep Pathol* [Internet]. 2013;2013:725380.
34. Rojo R, Prados-Frutos JC, Gutierrez Lázaro I, Herguedas Alonso JA. Calcifying odontogenic cysts. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2017;118(2):122–4.
35. Semedo C, Nunes da Silva L, Foreid S, Gomes B, Pratas AC, Valejo Coelho P. Odontoameloblastoma: a propósito de um caso clínico. *Rev Port Estomatol Med Dent Cir Maxilofac* [Internet]. 2014;55(2):121–7.
36. Meneses-Garcia A, Mosqueda-Taylor A, Patología quirúrgica de cabeza y cuello: Lesiones tumorales y seudotumorales. Trillas; 2006
37. Odell EW. *Cawson's essentials of oral pathology and oral medicine*. 9a ed. Elsevier; 2017.
38. de Souza Tolentino E, Centurion BS, Lima MC, Freitas-Faria P, Consolaro A, Sant'ana E. Ameloblastic fibro-odontoma: a diagnostic challenge. *Int J Dent* [Internet]. 2010;2010:1–4.

39. Bachur RO, Universidad Nacional de Córdoba, Facultad de Odontología, Bachur N, Díaz A, Battisti ME. Odontoameloblastoma: reporte de caso. *Rev Fac Odontol Univ Nac (Cordoba)* [Internet]. 2018;28(2):4–8.
40. Chi AC, Neville BW. Odontogenic cysts and tumors. *Surg Pathol Clin* [Internet]. 2011;4(4):1027–91. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.path.2011.07.003>
41. Bologna-Molina R, Pereira-Prado V, Sánchez-Romero C, González-González R, Mosqueda-Taylor A. Primordial odontogenic tumor: A systematic review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* [Internet]. 2020;25(3):e388–94.
42. Mosqueda-Taylor A, Pires FR, Aguirre-Urizar JM, Carlos-Bregni R, de la Piedra-Garza JM, Martínez-Conde R, et al. Primordial odontogenic tumour: clinicopathological analysis of six cases of a previously undescribed entity. *Histopathology* [Internet]. 2014;65(5):606–12.
43. Ikeda H, Minamizato T, Fujita S, Asahina I. Ameloblastic fibrodentinoma with a congenitally missing second premolar tooth: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* [Internet]. 2014;117(2):e88-91.
44. Martínez Martínez M, Romero CS, Piña AR, Palma Guzmán JM, de Almeida OP. Pigmented ameloblastic fibro-odontoma: clinical, histological, and immunohistochemical profile. *Int J Surg Pathol* [Internet]. 2015;23(1):52–60.
45. Bologna-Molina R, Salazar-Rodríguez S, Bedoya-Borella AM, Carreón-Burciaga RG, Tapia-Repetto G, Molina-Frechero N. A histopathological and immunohistochemical analysis of ameloblastic fibrodentinoma. *Case Rep Pathol* [Internet]. 2013;2013:604560.
46. Lopes MLD de S, Severo MLB, Medeiros MR de S, Clemente TEF, Nobre Neto ACF, da Silveira ÉJD. Ameloblastic fibro-odontoma: Case report and immunohistochemical profile. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol* [Internet]. 2017;29(1):77–82.
47. de França GM, Pinheiro JC, de Melo Fernandes Almeida DR, da Silva GG, de Lima KC, de Andrade Santos PP, et al. Analysis of protein immunoexpression and its interrelationship in the pathogenesis of odontomas and ameloblastic fibro-odontomas: A systematic review. *Head Neck Pathol* [Internet]. 2021;15(3):955–66.
48. Abramowicz S, Goldwasser BR, Troulis MJ, Padwa BL, Kaban LB. Primary jaw tumors in children. *J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2013;71(1):47–52.
49. Ghandehari-Motlagh M, Khosravi Z, Meighani G, Baradaran-Nakhjavani Y. Ameloblastic fibro-odontoma in a 4-year-old boy. *Iran J Pediatr* [Internet].

50. Aslier M, Ecevit MC, Sarioğlu S, Sütay S. A case of ameloblastic fibroodontoma extending maxillary sinus with erupted tooth: Is transcanine approach with alveolectomy feasible? *Case Rep Otolaryngol* [Internet]. 2016;2016:8594074.
51. Bharat D, Vahanwala J, Dabir A, Jobanputra P. Ameloblastic fibro-odontoma in the mandible – clinical, radiological and surgical aspect. *Advances in Oral and Maxillofacial Surgery* [Internet]. 2021;(100066):100066. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.adoms.2021.100066>
52. Trachoo V, Vipismakul V. Ameloblastic Fibro-odontoma or Immature Odontoma: A Retrospective Analysis of 134 Cases. *J Clin Diagn Res* [Internet]. 2019.
53. Piette EM, Tideman H, Wu PC. Massive maxillary ameloblastic fibro-odontoma: case report with surgical management. *J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 1990;48(5):526–30. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/0278-2391\(90\)90247-y](http://dx.doi.org/10.1016/0278-2391(90)90247-y)
54. Hegde V, Hemavathy S. A massive ameloblastic fibro-odontoma of the maxilla. *Indian J Dent Res* [Internet]. 2008;19(2):162–4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4103/0970-9290.40474>