



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS SUPERIORES UNIDAD
LEÓN

TEMA:

Ameloblastoma uniuquístico y tumores odontogénicos epiteliales
benignos, presentación de un caso clínico.

MODALIDAD DE TITULACIÓN:

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

LICENCIADO EN ODONTOLOGÍA

P R E S E N T A:

Marcos Alberto Arredondo Cruces

TUTOR:

Dr. Francisco Germán Villanueva S.

Asesor: Karla Mayela Avelar J.

Vo.Bo. Dr. Germán
Villanueva S.

Vo.Bo. Karla Avelar J.



León, Guanajuato, 2020



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.

Índice

	Página
Introducción	7
Capítulo 1. Marco teórico	8
1.- Odontogénesis	8
2.- Tumores Odontogénicos	13
2.1.- Origen de los tumores odontogénicos	13
3.-Clasificación de los tumores odontogénicos	13
4.- Ameloblastoma	15
4.1.- Ameloblastoma Uniquístico	18
4.2.- Ameloblastoma extraóseo/ tipo periférico	23
4.3.- Ameloblastoma metastatizante	24
5.- Tumor odontogénico escamoso	25
6.-Tumor odontogénico epitelial calcificante	29
7.- Tumor odontogénico adenomatoide	32
8.-Ameloblastoma sólido/multiquístico	35
9.- Tumor odontogénico desmoplásico	39
10.- Tumor odontogénico queratoquístico	41
Capítulo 2. Objetivos	45
Capítulo 3. Reporte de caso	46
Discusión	50
Conclusiones	52
Bibliografía	53

Lista de figuras

1.-Estadio de brote o yema.	9
2.-Estadio de brote o yema amplificación	9
3.-Estadio de casquete	10
4.-Estadio de casquete	10
5.-Estadio de campana inicial.	11
6.-Estadio de campana amplificación	12
7.-Ameloblastoma uniuístico corte histológico	21
8.-Ameloblastoma uniuístico inmunohistoquímica	21
9.-Ameloblastoma uniuístico imagenología	22
10.-Ameloblastoma metastásico	25
11.-Tumor odontogénico escamoso	27
12.-Tumor odontogénico escamoso imagenología	28
13.-Tumor odontogénico epitelial calcificante	31
14.-Tumor odontogénico epitelial calcificante imagenología	31
15.-Tumor odontogénico adenomatoide imagenología	33
16.-Tumor odontogénico adenomatoide corte histológico	34
17.-Tumor odontogénico adenomatoide tipo folicular	36
18.-Tumor odontogénico adenomatoide imagenología	37
19.-Tumor odontogénico queratoquístico corte histológico	42
20.-Tumor odontogénico queratoquístico imagenología	43
21.-Tumor odontogénico queratoquístico imagenología	43
22.-Fotografías extraorales del reporte de caso	47

23.-Radiografía panorámica del reporte de caso	48
24.-Fotografía macroscópica del espécimen	48
25.-Fotomicrografías de la lesión.	49
26.-Fotomicrografías de la lesión.	49

Dedicatoria.

Primeramente a Dios por haberme permitido llegar hasta este punto de mi vida, haberme dado salud para lograr cuanto objetivo me he propuesto, además de su infinito amor y bondad.

A mis abuelos Mauro, Esther, Graciela, Carlos (QEPD) por haberme guiado por un buen camino desde pequeño, amor incondicional, motivación constante y por estar conmigo en todo momento, ustedes son símbolos muy importantes en mi vida.

A mis padres Marcos y Graciela y hermana Sheyla por ser el pilar fundamental en todo lo que soy, tanto en mi educación de vida como académica, por su incondicional apoyo durante todo este tiempo, dándome siempre ejemplos de amor, superación y entrega, siempre impulsando en los momentos más complicados de mi carrera, gracias a ustedes puedo ver hoy alcanzada una meta más.

A mi esposa María Isabel , por animarme día a día a seguir adelante y superarme en todos los aspectos de mi persona por siempre caminar a mi lado en momentos complicados y también de alegría, por todo el amor que me ha dado, y por todas las enseñanzas de vida que me ha brindado.

Gracias a todos por formar parte de mi familia, siempre los tendré presente, los llevo en mi corazón.

Agradecimientos

A mi segunda casa la Universidad Nacional Autónoma de México por abrirme las puertas al conocimiento, ofrecerme oportunidades de desarrollarme en el área de salud y brindarme los recursos para impulsar mi crecimiento y madurez en mi vida profesional.

A mi tutor, Doctor Francisco Germán Villanueva Sánchez por su compromiso e interés que siempre demostró, por darme orientación y aliento en mi desarrollo académico, gracias por brindarme su apoyo en la ejecución del presente trabajo de investigación.

A mi asesora, Especialista Karla Mayela Avelar Juárez, gracias por su asesoría constante y por el tiempo brindado, que fueron vitales para la realización de esta tesis, por su confianza, dedicación, consejos, compromiso, gran apoyo, amistad y cariño.

A todos mis profesores, en especial al Dr. Flores Longoria por las ganas de siempre transmitirme sus conocimientos, por motivarme y apoyarme en todo momento.

A mi compañera Amaru Torres por su apoyo en la realización de este trabajo.

Introducción

Los Tumores Odontogénicos (TO), corresponden a un grupo heterogéneo de lesiones, relativamente infrecuentes, que se originan por alteraciones en la proliferación y diferenciación celular de tejidos involucrados en la odontogénesis. En el año 2017 la Organización Mundial de la Salud (OMS) introdujo una nueva clasificación para TO.

El ameloblastoma es un tumor odontogénico benigno, considerado como el más común por su alta incidencia en la población, afecta por igual a hombres y mujeres. Puede presentarse a cualquier edad, reportándose con mayor frecuencia en pacientes de 20 y 50 años, la variedad uniuística se diagnostica generalmente durante los años de juventud.

De origen epitelial sin inducción en el tejido conectivo subyacente, este tumor crece lentamente, de forma silente y sin signos precoces evidentes o claramente manifiestos, se presenta fundamentalmente en el hueso mandibular, según el texto "Oral & Maxillofacial Pathology" de Brad Neville y Cols., afecta un 66% más al cuerpo y ángulo, que a otras zonas. Derivado del epitelio odontogénico con estroma fibroso maduro sin ectomesénquima odontogénico según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS). Es considerada como la segunda neoplasia odontogénica más frecuente entre los tumores odontogénicos.

Este tumor se presenta con diferentes aspectos clínicos, radiográficos e histopatológicos y aunque es una patología benigna, es localmente invasiva, y la tasa de recidiva que se le atribuye, depende del tipo de ameloblastoma en estudio y su patrón histológico de crecimiento y su comportamiento biológico. La actitud terapéutica es compleja, ya que puede surgir la posibilidad de dejar lesiones microscópicas periféricas; en la mayoría de los casos, existe pérdida de superficie ósea, y reabsorción radicular de órganos dentales adyacentes. Para el tratamiento de estos tumores, se debe valorar el tipo clínico, su localización, el tamaño del mismo, así como también la edad del paciente.

CAPÍTULO 1

MARCO TEÓRICO

Tumores Odontogénicos Epiteliales Benignos, Ameloblastoma Uniquístico: presentación de un caso clínico.

Marco Teórico.

1.- Odontogénesis

Los tejidos que conforman tanto los dientes primarios o deciduos como los dientes permanentes se forman por un proceso continuo y complejo denominado odontogénesis, la ciencia que se encarga del estudio de este proceso se denomina embriología dentaria. Inicia en la sexta semana de vida intrauterina y se lleva a cabo básicamente en dos fases que son:

Morfogénesis o morfodiferenciación, en esta fase ocurre el proceso de formación del patrón que constituirá la corona del diente y luego la formación del patrón que constituirá la raíz dentaria.

Histogénesis o citodiferenciación, en esta fase ocurre el proceso de formación de los tejidos dentarios: el esmalte, la dentina y la pulpa a partir de los patrones de la corona y la raíz dentaria.

Ambas fases se dan de forma continua y en algún punto se llevan a cabo al mismo tiempo, de ellas el proceso de formación del patrón de la corona dentaria es uno de los procesos más importantes y complejos de la odontogénesis.¹

La formación del patrón coronario se da igualmente por etapas que son:

A.- Estadio de brote o yema: Producto de la proliferación de las células de la lámina dentaria el germen dentario está constituido por células periféricas cuboides y células centrales o internas poligonales (Figura 1 y 2).

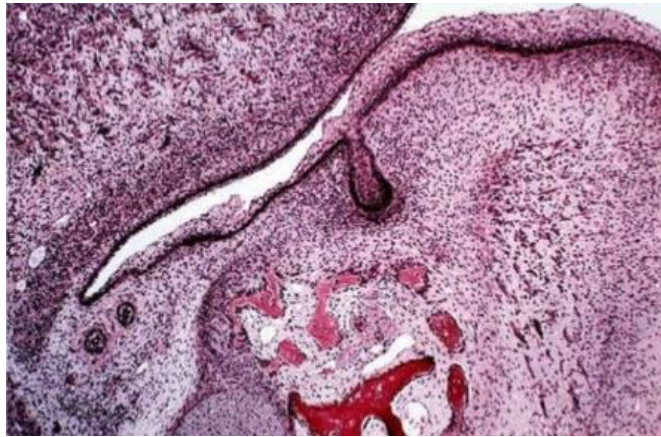


Fig. 1 Estadio de brote o yema.

Fuente: <https://es.slideshare.net/3278597/odontogenesis-48026097>



Fig.2 Estadio de brote o yema.

Fuente: <https://es.slideshare.net/3278597/odontogenesis-48026097>

B.- Estadio de Casquete: En la novena semana del desarrollo embrionario el brote crece en sus caras laterales formando una nueva estructura denominada casquete (Figura 3 y 4), en este estadio el germen dentario está constituido por:

- Órgano del esmalte: de origen ectodérmico, que dará origen al esmalte dentario, conformado por: - Epitelio dental externo. - Epitelio dental interno. - Retículo estrellado.

- Esbozo de la Papila dentaria: estructura de origen ectomesenquimático, que se ubica por debajo del Órgano del Esmalte y que dará origen al complejo dentinopulpar.
- Esbozo de Saco o Folículo Dentario: estructura de origen ectomesenquimático que rodea a todo el germen dentario, que dará origen a los tejidos de soporte del diente (Periodonto de Inserción).

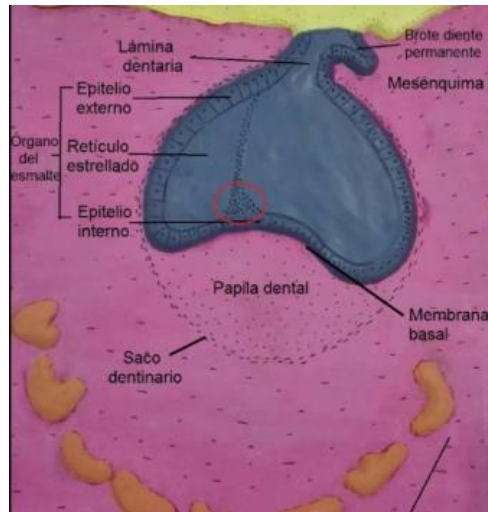


Fig.3 Estadio de casquete

Fuente: <https://www.youtube.com/watch?v=iw0SPUzUCOE>

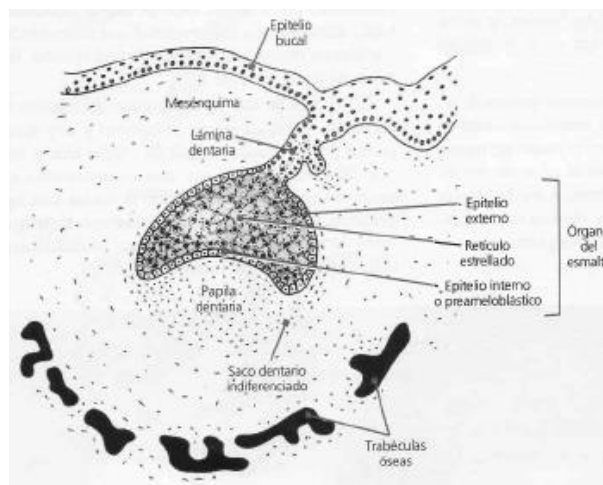


Fig.4 Estadio de casquete.

Fuente: <https://slideplayer.es/slide/1107894/>

C.- Estadio de Campana Inicial: Esta etapa se inicia alrededor de las 14 – 18 semanas de vida intrauterina y en ella se denotan cambios importantes en la estructura del germen dentario, tales como la conformación de la morfología coronaria, aparición de nuevas capas, aparición del brote del germen dentario del diente permanente. Aunado a esto se inician los cambios que se corresponden con el inicio de la citodiferenciación.(Figura 5)

En este estadio se observan las siguientes estructuras en el germen dentario:

Órgano del esmalte:

- Epiteio dental externo.
- Retículo estrellado.
- Estrato intermedio.
- Epiteio dental interno.
- Asas cervicales.
- Membrana basal.

Papila dentaria

Saco o Folículo dentario:

- Capa célula-vascular.
- Capa fibrilar.

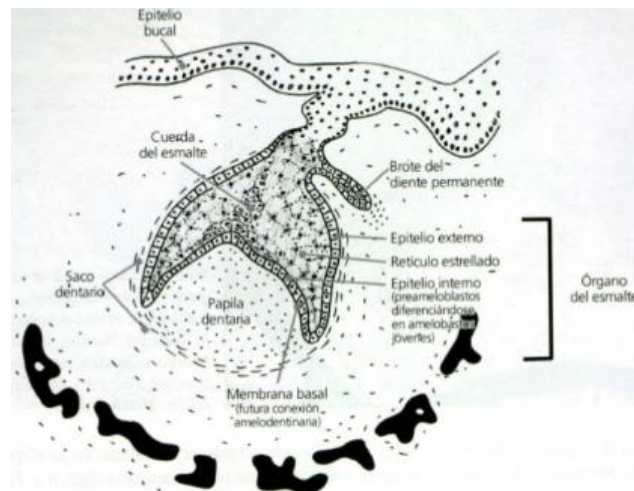


Fig.5 Estadio de campana inicial.

Fuente: <https://slideplayer.es/slide/1107894/>

D.- Estadio de Campana Avanzada: Esta constituye la última etapa en el proceso de morfodiferenciación coronario y en este estadio logra evidenciarse el proceso

de citodiferenciación (diferenciación de odontoblastos y ameloblastos) y por consecuencia el inicio de formación de los tejidos duros del diente. En este momento los cambios visibles presentes en el germen dentario son importantes, quedando constituido de la siguiente forma: El órgano del esmalte se reduce a nivel de los bordes incisales o en las zonas donde estarán las futuras cúspides en el caso de los dientes posteriores, convirtiéndose en una estructura semejante a un epitelio, de allí a que su nombre cambie a Epitelio Reducido del Órgano del Esmalte. A nivel del tercio medio del germen dentario se mantiene el Retículo Estrellado y el Epitelio Dental Externo. A nivel de la unión entre el Epitelio Dental Interno y el Epitelio Dental Externo se iniciará la formación del patrón radicular, por lo que la estructura que fue llamada en el estadio anterior Asa Cervical pasa a ser Vaina Radicular de Hertwig. Inicia la aposición de Esmalte a nivel del borde incisal y se continúa hasta llegar a cervical, paralelo al esmalte dentario se observa la Dentina y la predentina; entre ambos se inicia la formación de la conexión amelodentinaria. En íntima relación al esmalte y unido al Epitelio Reducido del Órgano del Esmalte se observan los Ameloblastos secretores. A nivel de la Papila Dentaria y en íntimo contacto con la Predentina se observan los Odontoblastos secretores.¹ (Figura 6)

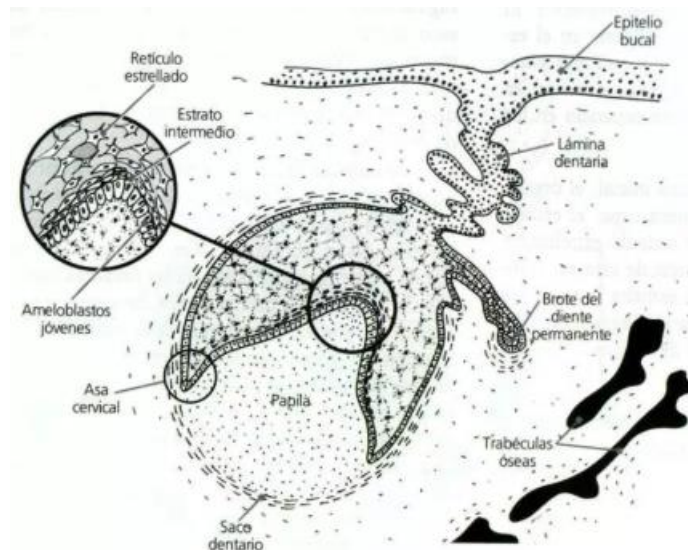


Fig.6 Estadio de campana
Fuente: <https://slideplayer.es/slide/1107894/>

2.- Tumores odontogénicos

Los tumores odontogénicos conforman un amplio y heterogéneo grupo tumoral que incluye desde lesiones benignas hasta auténticos carcinomas; constituyen menos del 4% de las neoplasias del área bucal y maxilofacial y dentro de este porcentaje, no más del 6 % se consideran malignos.²

2.1.- Origen de los tumores odontogénicos.

Los tumores odontogénicos forman un grupo de lesiones pertenecientes al maxilar y la mandíbula que se originan por alguna aberración del patrón normal de la odontogénesis, es decir son lesiones que se desarrollan a partir de la formación embriológica dental derivandose de diferentes elementos celulares de dicho proceso.

Los restos o vestigios de la lámina dental forman los restos de Serres que son activos y responsables del desarrollo de quistes y tumores odontogénicos. Una doble capa de epitelio se desarrolla del órgano del esmalte dando lugar a la vaina radicular de Hertwig que induce a las células mesenquimáticas de la papila dental a formar odontoblastos. La vaina de Hertwig que cubre a la raíz dental es penetrada por el mesénquima y por restos de formaciones epiteliales que contienen a la membrana periodontal conocido como restos de Malassez, que también tienen el potencial de producir quistes y tumores. La etiología de los tumores odontogénicos benignos y malignos es desconocida; la mayoría parece surgir sin aparente factor causante.²

3.- Clasificación de los tumores odontogénicos

Una de las primeras tentativas de clasificar los tumores originados en los tejidos dentales fue la de Broca (1867), que basó su clasificación en la fase de desarrollo alcanzada por el diente en el momento de iniciarse la proliferación anormal.

En 1887, Bland-Sutton propuso una clasificación fundada en la naturaleza de las células específicas del germen dentario donde se origina el tumor y en la que incluyó los quistes y los tumores fibrosos osteogénicos. Otra clasificación de los tumores odontogénicos apareció en un informe sobre los odontomas preparado por un comité de la British Dental Association y publicado en 1914; en ella, el término << odontoma >> se aplicaba a todos los tumores odontogénicos, incluidos los quistes de cualquier tipo, y se establecía un grupo de tumores denominados << odontomas compuestos >>.

En 1946, Thomas y Goldman publicaron una clasificación en la que los tumores odontogénicos se dividían en tumores de origen ectodérmico, mesodérmico y mixto, y se excluían los quistes dentarios; en cambio, se consideraba que las perlas del esmalte eran tumores epiteliales (esmaltomas o adamantinomas), cuando en realidad más que neoplasias son anomalías del desarrollo dentario. Esta clasificación tuvo muy buena acogida en los tratados de la especialidad y constituye el núcleo de la clasificación adoptada en 1950 por la Academia Americana de Patología Oral. En 1958 Pindborg y Clausen² propusieron una clasificación basada en el efecto inductor de un tejido dentario sobre todo. Esta clasificación ha sido modificada ligeramente por Gorlin y cols. (1961). En el año 1962, Gorlin y col³ describieron, por primera vez, una lesión morfológicamente quística con calcificaciones que fue denominada "quiste odontogénico calcificante". La presencia de células de tipo ameloblástico, la producción de material similar a la dentina y la ocurrencia en sitios relacionados a piezas dentarias, determinaron su inclusión en el grupo de patologías odontogénicas.

En la última clasificación de los tumores odontogénicos, realizada por la Organización mundial de la salud en su libro Oral and Maxillofacial Pathology, cuarta edición del año 2017. Existe un apartado denominado Tumores odontogénicos benignos epiteliales, el cual es el que resulta de nuestro interés.

Tumores odontogénicos epiteliales benignos ⁴

- Ameloblastoma
 - a) Ameloblastoma de tipo uniuquístico
 - b) Ameloblastoma de tipo extraóseo / periférico
 - c) Ameloblastoma metastatizante
- Tumor odontogénico escamoso
- Tumor odontogénico epitelial calcificante
- Tumor odontogénico adenomatoide

(Nota: El término de tumor odontogénico queratoquístico sugerido por la OMS en publicación del 2005, ha vuelto en la clasificación donde corresponde: a los quistes de los maxilares y con el nombre de Queratoquiste)

4.- Ameloblastoma

El Ameloblastoma es un tumor de origen epitelial, relativamente raro, siendo descrito por primera vez en 1968 por Broca⁵, Fue descrito por Cusack, en 1826, *Falkson* completó la primera descripción histológica detallada en 1879. Baden en 1965 realizó una revisión sobre la terminología del ameloblastoma. En un principio se llamó “adamantinoma”, término acuñado por Malassez en 1885 y modificado por Churchill en 1934, con el nombre que hoy conocemos de “ameloblastoma”⁶

La sinonimia para designar este tumor ha sido múltiple; por ejemplo, se han empleado términos tales como: basiloma, adamantinoma, adamantinoblastoma, odontoma epitelial, cistoadenoma adamantinum, adamantinum epitelial y carcinoma de restos del germen. ⁷

Esta neoplasia benigna es derivada de los componentes epiteliales del desarrollo del diente como son: restos de la lámina dental, epitelio reducido del esmalte, restos de malassez y capas de células basales del epitelio superficial suprayacente. ⁸De origen epitelial sin inducción en el tejido conectivo subyacente, este tumor crece lentamente, de forma silente y sin signos precoces evidentes o claramente manifiestos, se presenta fundamentalmente en el hueso mandibular,

afecta un 66% más al cuerpo y ángulo, que a otras zonas. Derivado del epitelio odontogénico con estroma fibroso maduro sin ectomesénquima odontogénico según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS). Es considerada como la segunda neoplasia odontogénica más frecuente entre los tumores odontogénicos con aproximadamente un porcentaje del 11% al 18%.⁹

Los ameloblastomas representan 1% de todos los tumores maxilares y 10% de todos los tumores odontogénicos. La OMS lo define como una neoplasia polimórfica localmente invasiva que comúnmente tiene un patrón folicular o plexiforme, en un estroma fibroso. Su comportamiento ha sido descrito como el de un tumor benigno pero localmente agresivo.¹⁰

Etiopatogenia

El ameloblastoma deriva principalmente del epitelio que se relaciona con la formación de los dientes, es decir de células potencialmente capaces de formar tejido dental. Las posibles fuentes epiteliales incluyen restos celulares del órgano del esmalte (restos de Malassez), epitelio de quistes odontogénicos en especial el dentígero y odontomas, alteraciones del órgano del esmalte en desarrollo, células basales del epitelio de los maxilares y remanentes epiteliales de la lámina dental.

Se desconocen factores desencadenantes o los estímulos necesarios para que se produzca la transformación neoplásica de estas estructuras epiteliales.¹¹

Aspectos histológicos

Histológicamente pueden clasificarse en folicular, plexiforme, acantomatoso, células granulosas y células basales, siendo la forma folicular la más frecuente, seguida de la plexiforme.¹²

Es muy parecido al órgano del esmalte, siendo el más frecuentes el folicular, con islotes epiteliales entre tejido conjuntivo. Estos islotes tienen células similares a los ameloblastos en la periferia y al centro tejido que recuerda el retículo estrellado.¹³

Otra variedad es el plexiforme: El patrón plexiforme difiere considerablemente del patrón folicular porque no representa una etapa reconocible de la odontogénesis. El patrón general está constituido por filamentos delgados de epitelio que están en continuidad. También hay áreas grandes y pequeñas con aspecto quístico, pero son consecuencia de la estrangulación y degeneración del estroma del tejido conjuntivo por el epitelio en proliferación.^{14,15,16} La variedad *acantomatosa*: presenta formación de queratina en los islotes epiteliales; la de *células granulosas*: con islotes con células de citoplasma granuloso y eosinófilos que corresponden a lisosomas; y la de *células basales*: con un patrón similar al del carcinoma cutáneo de células basales. Ninguna de estas variedades tiene mayor importancia con respecto al pronóstico.¹³

Cuadro clínico

Se presentan sobre todo entre la cuarta y quinta décadas de vida, salvo la variedad unguística que se diagnostica entre los 20 y 30 años, es raro en niños y ancianos, aunque se han reportado algunos casos en la literatura, no se han encontrado diferencias significativas en razón de sexo y raza, aunque algunos autores lo relacionan más al masculino y han sugerido un aumento en la incidencia de ameloblastomas en el Este de África.^{6,17}

Es una neoplasia que transcurre casi siempre de forma asintomática, de crecimiento lento, localmente agresiva, de acuerdo con los estudios realizados, cuando se diagnostica presenta dimensiones mayores de 3cm de diámetro, aparece como un aumento de volumen sobre todo en la mandíbula, que hace prominencia tanto lingual como vestibular, en raras ocasiones puede provocar ruptura de la pared ósea y ulcerar las partes blandas, con alta tasa de recurrencia debido a su capacidad de infiltrar hueso trabecular.¹⁸

El 80% se presentan en mandíbula (70% en rama ascendente, 20% en región premolar y 10% en región anterior) y 20% en maxilar, donde su pronóstico es mucho peor y afecta más frecuentemente la zona canina, con tendencia a

extenderse hacia el seno maxilar, la órbita y la base del cráneo. Puede provocar obstrucción nasal, epistaxis, trismo y compromiso del seno maxilar. Entre 10 a 15% se asocian a un diente no erupcionado.¹⁹

Cuando el ameloblastoma afecta el maxilar presenta mayor incidencia de afectación de tejidos circundantes, como la fosa infratemporal, el espacio pterigomaxilar o el espacio masticador; y la probabilidad de extenderse a estructuras como la base de cráneo, órbitas y fosas nasales es mayor.²⁰ También puede aparecer obstrucción nasal, epistaxis, trismus y compromiso del seno maxilar. En la mandíbula frecuentemente se manifiesta en forma de movilidad dentaria. En el interior de la cavidad bucal se puede observar una masa de tamaño variable con tendencia a la infiltración. Es infrecuente la deformidad facial hasta estadios muy avanzados, donde la tumoración erosiona el hueso.²¹ En estadio avanzado es capaz de generar deformidad facial, dolor, sobreinfección de la lesión, ulceración de la mucosa, pérdida o movilidad dentaria, parestesias del nervio dentario inferior. Cuando alcanza grandes dimensiones puede alterar la masticación y la fonética.²²

Imagenología

Los ameloblastomas se presentan como una imagen radiotransparente, unilocular o multilocular en forma de burbujas de jabón, ya que está dividida por múltiples tabiques óseos y puede estar o no asociado con dientes retenidos.²³

Los dientes relacionados con la lesión están vitales; posteriormente estos pueden causar migración, movilidad, resorción radicular y parestesia.^{12,24}

4.1.- Ameloblastoma uniuquístico

Esta variante de ameloblastoma fue descrito por primera vez por *Robinson y Martínez* en 1977, de ahí que esta lesión fuera separada como una entidad distinta por ofrecer cuadros citogenéticos particulares. Algunos autores opinan que se

desarrolla a partir de los quistes odontogénicos preexistentes, mientras que otros sostienen que emergen *de novo*.²⁵

Este tipo de Ameloblastoma está relacionado en el 50 a 80 % de los casos y en ocasiones hasta el 99 % con un diente incluido, mientras el porcentaje restante puede simular un quiste radicular o un quiste residual. La edad media de surgimiento es de 18,7 años según *Robinson y Martínez* ó de 26.9 años según otros autores.²⁶

Las lesiones del ameloblastoma unikuístico se presentan con mayor frecuencia en pacientes de 16 a 20 años de edad. El aspecto radiográfico es importante en el diagnóstico porque determina si la lesión es unilocular, y este es un criterio diagnóstico imprescindible. Las lesiones suelen estar bien delimitadas y pueden presentar, incluso, cortical.²⁷

Respecto a la localización, presenta una clara predilección por la mandíbula, con una prevalencia de un 95%, y dentro de ella, la región del tercer molar y rama mandibular, la zona más frecuente, con un 86% de los casos.²⁸

Etiopatogenia

Respecto a la patogenia de este subtipo, no se ha podido determinar si la lesión representa la transformación de un revestimiento quístico normal o surge de novo a partir de residuos epiteliales odontogénicos preexistentes. Es importante mencionar que un gran número de estas lesiones presenta un molar incluido intralesional, con características radiográficas que hacen pensar que esta lesión podría originarse de un quiste dentígero, el cual, bajo algún estímulo, experimenta una transformación hacia un linaje ameloblástico.^{29,30}

En contrapartida hay otros autores que defienden la hipótesis de que se desarrollan de novo, como *Ackerman et al.*³¹

Aspectos histológicos

Microscópicamente existe la lesión quística con tres hallazgos.

- a. Células columnares que sugieren ameloblastos en la capa basal celular.
- b. Núcleos hipercromáticos con un citoplasma atípico, vacuolado atípico y polarizados de la lámina basal.
- c. Un retículo laxo estrellado simulando un revestimiento epitelial.

Histopatológicamente, según Robinson y Martínez³², para el diagnóstico de ameloblastoma unikuístico deben estar presentes algunas de las características siguientes en el espesor de las lesiones quísticas:

1. El epitelio del quiste es homogéneamente ameloblástico, en mayor o menor grado.
2. Un nódulo ameloblástico o más se proyectan en el lumen quístico (aspecto descrito como luminal o intraluminal), sin evidencia de infiltración de la pared fibrosa del quiste por epitelio odontogénico.
3. Uno o más proyecciones epiteliales ameloblásticas proliferan en el espesor de la pared conectiva, ya sea del tipo folicular o plexiforme, el cual puede estar o no conectado a la cubierta epitelial del quiste.
4. Islas de tejido ameloblástico están presentes en el interior de la pared conectiva en contacto directo con el epitelio de un quiste aparentemente no neoplásico.

Ackerman et al.³¹ indican el reconocimiento de 4 subtipos histológicos: AU I, AU II, AU IIIa y AU IIIb, de acuerdo con las características presentes en el epitelio de la lesión.

Ameloblastoma unikuístico simple: El epitelio del quiste es homogéneamente ameloblastomatoso.

Ameloblastoma uniuíquístico intraluminal: Un nódulo ameloblastomatoso o más se proyectan en el lumen quístico (aspecto descrito como luminal o intraluminal), sin evidencia de infiltración de la pared fibrosa del quiste por epitelio odontogénico.

Ameloblastoma uniuíquístico intramural:

- Uno o más proyecciones epiteliales ameloblásticas proliferan en el espesor de la pared conectiva, ya sea del tipo folicular o plexiforme el cual puede estar o no conectado a la cubierta epitelial del quiste.
- Islas de tejido ameloblástico están presentes en el interior de la pared conectiva en contacto directo con el epitelio de un quiste aparentemente no neoplásico.³³

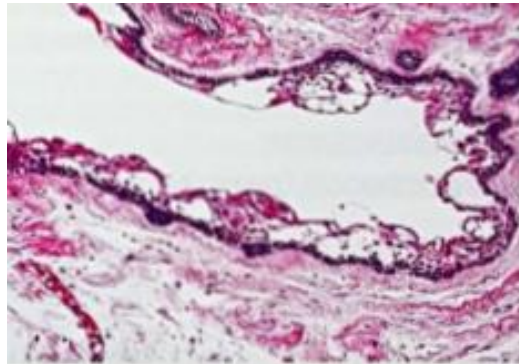


Fig. 7 Ameloblastoma uniuíquístico. Cavidad quística revestida por epitelio ameloblastomatoso.
Fuente: WHO Classification of Head and Neck Tumors

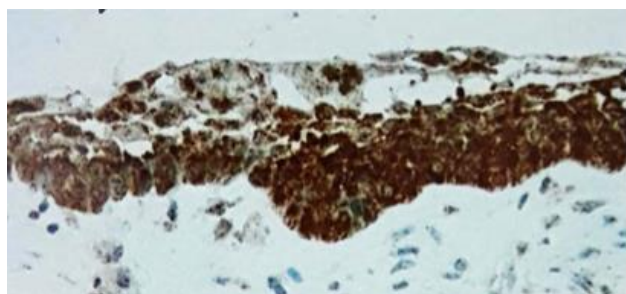


Fig 8. Ameloblastoma uniuíquístico. La inmunohistoquímica para V600E-mutante BRAF muestra una tinción citoplásmica positiva del epitelio neoplásico.
Fuente: WHO Classification of Head and Neck Tumors

Imagenología

Radiográficamente el ameloblastoma uniuquístico se presenta como imagen osteolítica característica de las cavidades quísticas, y puede ser multilocular o unilocular, en las que la variante unilocular tiene una edad media de presentación de 22 años, y el tipo multilocular, de 33 años.³⁴



Fig 9. Ameloblastoma uniuquístico. La presentación radiográfica es la de una radiolucencia unilocular extensa y bien definida en asociación con un tercer molar mandibular impactado y desplazado.

Fuente: WHO Classification of Head and Neck Tumors

Tratamiento

El tratamiento de elección para el ameloblastoma uniuquístico depende de la tipificación histológica. La enucleación es el tratamiento que se reserva para los casos de ameloblastomas uniuquísticos en que la proliferación ameloblástica está limitada al epitelio quístico o que dicho crecimiento protruye a la luz quística sin invasión de la pared ya que en estos casos el tejido o pared conjuntiva periférica que lo circunda actúa como una barrera adecuada de tejido íntegro.

Se opta por considerar a los ameloblastomas uniuquísticos intramurales como ameloblastomas poliúquísticos y el tratamiento de elección es la hemiresección mandibular. Para dicha elección se argumenta sobre el carácter agresivo, invasivo y multicéntrico de su crecimiento.³⁵

4.2.- Ameloblastoma extraóseo/tipo periférico

Comprende el 1.3-10% de todos los ameloblastomas, es la menos frecuente de las formas clínicas, el rango de edad oscila entre 9 y 92 años, encontrándose en áreas dentadas (encía) o en la mucosa alveolar de zonas desdentadas. Se presenta sin dolor, y es de crecimiento exofítico, con una superficie lisa, empedrada o papilar. El pronóstico y los factores predictivos del ameloblastoma periférico muestran un comportamiento invasor y la excisión conservadora es el tratamiento de elección. La tasa de recurrencia es baja en un 16 a 19%.²⁷

Raramente afecta el hueso adyacente y presenta muy buena evolución posterior al tratamiento quirúrgico.³⁶

Las lesiones suelen tener el aspecto de nódulos sésiles de la encía, firmes, cuyo tamaño oscila entre 0.5 y 2 cm y tienen una superficie lisa y coloración normal. Si las lesiones se originan a partir de la superficie del epitelio pueden ser eritematosas o estar ulceradas.²⁶ El diagnóstico de esta enfermedad se hace comúnmente mediante una biopsia.³⁷

Aspectos Histológicos

Epitelio odontogénico con la misma histomorfología que el Ameloblastoma de tipo sólido.

Imagenología

En los hallazgos radiográficos se puede apreciar una lesión con efecto de masa captante, de intensidad media, que en contacto con paredes óseas y otras estructuras puede rechazarlas para posteriormente reabsorberlas por compresión.³⁸

Tratamiento

El Ameloblastoma periférico, debido a su comportamiento no agresivo y a la no afectación del hueso subyacente, requiere una exéresis con mínimo margen, aunque en ocasiones se puede recurrir a la radioterapia y raramente recurren.^{36,39}

4.3.-Ameloblastoma metastatizante

El ameloblastoma metastatizante es un ameloblastoma que metastatiza a pesar de su apariencia histológica benigna.

El sitio en donde con mayor frecuencia se localiza es la mandíbula más que en el maxilar, y la lesión primaria suele ser un tipo de ameloblastoma sólido o multiquístico. La metástasis suele darse con mayor frecuencia en el pulmón (70% de los casos), seguido de los ganglios linfáticos (28%) y los huesos (12%).⁴

Cuadro clínico

Sus características clínicas se definen por su comportamiento clínico más que por su histología; el diagnóstico se puede hacer solo en retrospectiva, después de la aparición de depósitos metastásicos. El término "ameloblastoma atípico" se ha utilizado para denotar lesiones con desenlace fatal por diversos motivos (es decir, metástasis, atipia histológica o diseminación local implacable), pero debe evitarse. Por lo general, hay un largo período de latencia antes de la metástasis y algunos casos ocurren después de una intervención quirúrgica repetida.⁴

Aspectos histológicos

Para realizar este diagnóstico, tanto las lesiones primarias como las metastásicas deben tener características histológicas de ameloblastoma benigno. No hay características específicas que predican la metástasis. Los ameloblastomas metastásicos con atipia significativa son los carcinomas ameloblásticos.⁴

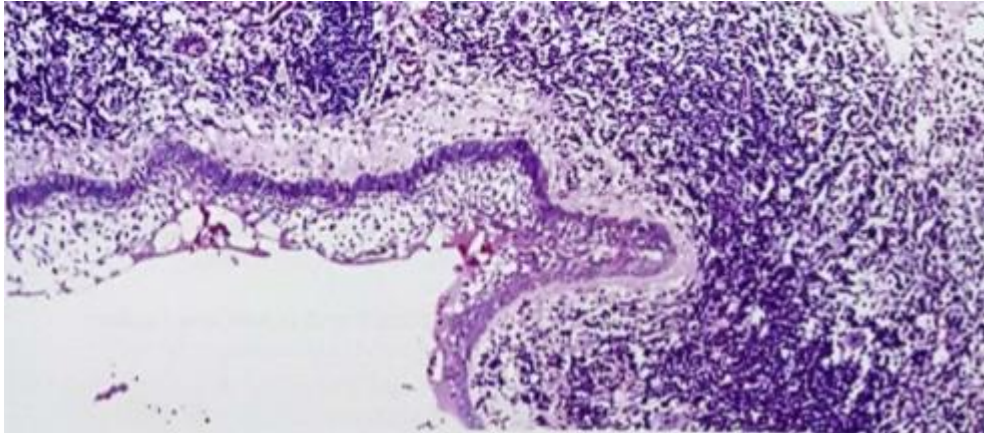


Fig 10. Ganglio linfático que contiene ameloblastoma metastásico benigno que muestra un tumor predominantemente quístico. Observe las células similares a reticulinas estrelladas y las células similares a ameloblastos que muestran polaridad invertida. Reimpreso de Dissanayake RK et al.

Pronóstico y Tratamiento

La tasa de supervivencia general a 5 años es del 70%, pero la supervivencia depende del sitio de metástasis y de la accesibilidad quirúrgica. La radioterapia y la quimioterapia no tienen un beneficio comprobado.⁴

5.- Tumor Odontogénico Escamoso

TOE fue descrito como una entidad patológica que se definió en 1992 por la Organización Mundial de la Salud, la cual lo clasificó como una neoplasia benigna localmente invasiva, constituidas por islas de epitelio escamoso bien diferenciado, dentro de un estroma de tejido conjuntivo fibroso.⁴⁰ El tumor fue realmente descrito por primera vez en 1975 por Pullon & cols⁴¹, a través del reporte de seis casos de una lesión bucal con aspecto radiográfico radiolúcido de destrucción

ósea adyacente a las raíces dentárias. Antes de esta descripción, esta neoplasia era conocida como ameloblastoma acantomatoso, fibroma ameloblástico o tumor odontogénico epitelial. ⁴²

Existen muy pocos casos reportados y la edad principal de aparición es 39 años la razón de hombres a mujeres es de 1,4 / 1. Usualmente es intraóseo y probablemente se desarrolla en el ligamento periodontal entre las raíces de los dientes permanentes vitales erupcionados. ⁴³

Etiopatogenia.

El TOE probablemente tiene origen odontogénico debido al hecho de no constatarse la presencia del ligamento periodontal entre el tumor y las raíces dentárias, lo que sugiere que la neoplasia se origina de los restos epiteliales de Malassez presentes en el ligamento periodontal, o en la membrana mucosa adyacente. ⁴¹

Aspectos histológicos

El cuadro histopatológico, según Loyola & cols⁴⁴, es bastante característico. A través de la microscopia óptica, el TOE revela numerosas islas de epitelio escamoso benigno de formato irregular y tamaños variables, con áreas focales de queratinización y calcificación, dentro de un estroma de tejido conjuntivo fibroso maduro. También se observan áreas focales de degeneración cística y una capa simple de células cuboides aplanadas en la periferia de las islas epiteliales. ⁴¹

El tejido conjuntivo del TOE está compuesto por fibras colágenas maduras con un número variable de fibroblastos, fibrocitos y pequeños vasos sanguíneos. Algunas veces puede presentar un grado moderado de infiltrado inflamatorio crónico cuando está infectado secundariamente.

El microscopio electrónico confirma la organización de las islas epiteliales, con abundantes desmosomas, espacios intercelulares irregulares y algunas áreas de edema intercelular.⁴⁵

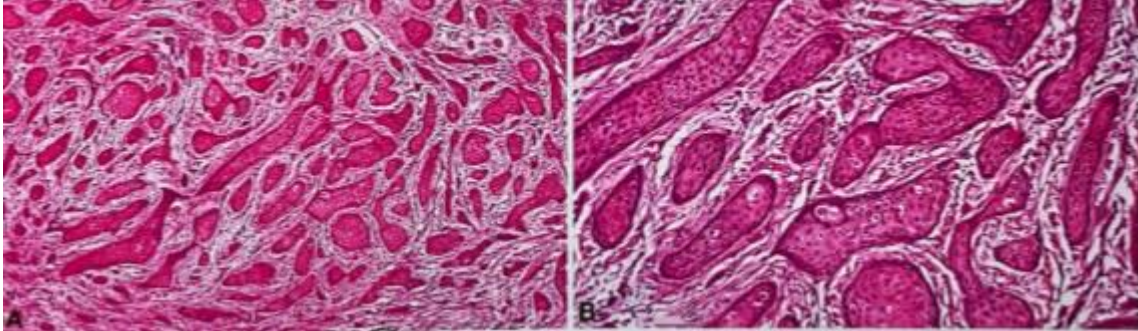


Fig 11. Tumor odontogénico escamoso. **A** Arquitectura de rompecabezas de las islas epiteliales. **B** Características citológicas del tumor odontogénico escamoso sin empalme periférico o atipia citológica.

Fuente: WHO Classification of Head and Neck Tumors

Cuadro clínico

El TOE es una lesión benigna que afecta el proceso alveolar y se asocia a las raíces de los dientes erupcionados⁴⁶, puede ser localmente invasiva⁴⁷ y extenderse entre las estructuras vecinas, como los senos maxilares, paladar, fosas nasales y los carrillos⁴⁸. Tiene una leve predilección por el sexo masculino, sin distinción por raza, afectando individuos entre los 8 y 74 años, con una edad promedio de 38 años. Se localiza con frecuencia similar en ambos maxilares, las lesiones en la maxila tienen predilección por la región anterior y estas se comportan más agresivamente que las lesiones mandibulares, las cuales aparecen frecuentemente en la región posterior.^{49,50} Clínicamente, el tumor es en general asintomático, siendo asociado a movilidad y sensibilidad a la percusión de los dientes afectados⁵¹, y a una inflamación indolora cubierta por mucosa bucal de aspecto normal, la cual puede representar la variante periférica del TOE.⁵⁰ Cuando la lesión presenta un crecimiento expresivo puede haber ulceración superficial

Imagenología

Las características radiográficas del tumor no son patognomónicas⁴⁸, la lesión aparece en general, como una radiolucencia triangular o semicircular en el hueso alveolar, con la porción más estrecha orientada en dirección a la cresta alveolar^{52,53}, asemejándose algunas veces con un defecto periodontal. ^{41,54}

Puede presentarse como una lesión unilocular o multilocular,⁵⁵ con bordes difusos o márgenes definidos, asociándose a las raíces de los dientes afectados, pudiendo causar desplazamiento^{49,55,56} y reabsorción radicular externa⁴⁴, también se asocia a dientes incluidos.^{48,56,57,58}

El TOE puede asumir proporciones mayores, extendiéndose para el cuerpo mandibular y el maxilar, provocando expansión de las corticales y comprometiendo las estructuras adyacentes como el seno maxilar y los tejidos blandos.^{54,57}

En relación a la variante periférica del TOE, esta produce generalmente una reabsorción en el reborde alveolar en forma de “copa”, como respuesta ósea a un fenómeno de presión y no de infiltración verdadera de la masa tumoral⁵⁹



Fig 12. Tumor odontogénico escamoso. Radiolucencia característica en contacto con las raíces de los dientes.

Fuente: WHO Classification of Head and Neck Tumors

Tratamiento

La lesión debe ser tratada por medio de la exodoncia de los dientes afectados y la excisión quirúrgica conservadora del tumor, con una pequeña posibilidad de recidiva.

Las lesiones mandibulares, de acuerdo con Hooper & cols.⁴⁷, pueden ser tratadas de manera más conservadora con enucleación y curetaje. Lesiones más extensas con infiltración de estructuras adyacentes requieren intervenciones más radicales, como la resección en bloque o hemimaxilectomía.

6.- Tumor odontogénico epitelial calcificante

Pindborg introdujo en 1955 el término tumor odontogénico epitelial calcificante (TOEC), término que ha sustituido al de adamantoblastoma adenoide, ameloblastoma atípico u odontoma quístico⁶⁰ y que ya ha sido ampliamente aceptado en la literatura científica, así como el epónimo tumor de Pindborg, que introdujeron Shafer y cols. en 1963.⁶¹

El tumor odontogénico epitelial calcificante (TOEC) es una neoplasia benigna pero con carácter invasivo local y tendencia a la recidiva, de baja frecuencia y que suele asentar en la mandíbula. El TOEC es una neoplasia rara que representa entre 0,17 y 1,8% de todos los tumores odontogénicos⁶² y de la que tan sólo se han publicado unos 200 casos, con una media de 4 casos nuevos por año en el mundo.⁶³

Difiere del ameloblastoma por estar formado de células epiteliales que no se parecen a los ameloblastos y por contener habitualmente calcificaciones esféricas difusas en los islotes epiteliales y en el estroma del tejido conjuntivo. El TOEC aparece como una lesión central (intraósea) o periférica (extraósea)⁶⁴

Cuadro clínico

Clínicamente este tipo de tumores se caracterizan por ser asintomáticos en el momento del diagnóstico, aunque el lento crecimiento del tumor puede producir efectos mecánicos y a pesar de que se trata de una neoplasia benigna, puede invadir localmente. El tumor crece por infiltración y puede producir una expansión de la cortical, movimiento dentario y resorción de las raíces. En algunos casos puede producir dolor, obstrucción nasal, epistaxis, cefalea e incluso sangrado.⁶⁵ A nivel maxilar puede afectar a los senos. La tasa de recurrencia oscila entre 10 y 14%.⁶²

La variante extraósea suele localizarse en la encía anterior como una masa indolora parecida a un éupulis, y sin afectación ósea del maxilar aunque el hueso adyacente suele mostrar una erosión superficial. Su comportamiento es menos agresivo que la variante central, lo que permite realizar un tratamiento más conservador.⁶⁶

Aspectos Histológicos

Se admite que deriva de los elementos epiteliales del órgano del esmalte, pero hay controversias sobre en qué parte de éste exactamente, pudiendo originarse a partir del epitelio externo o del estrato intermedio del órgano del esmalte. Para otros autores, derivaría de remanentes celulares de la lámina basal o a partir del estrato basal del epitelio gingival (lo que justificaría la existencia de formas periféricas o extraóseas)⁶⁷

En la histología se describen bandas epiteliales con tonofibrillas, y pleomorfismo celular. Entre el epitelio se observan masas eosinófilas, que corresponden a amiloide, y calcificaciones con anillos de Liesegang. No presenta cápsula, y se le considera una neoplasia localmente agresiva. La histología es el aspecto más variable de este tumor. El criterio característico para diagnosticarlo son unas masas de grandes células epiteliales poligonales con bordes bien definidos y puentes intercelulares.⁶³ El citoplasma es abundante y eosinófilico. A menudo hay

pleomorfismo celular y los núcleos suelen ser prominentes y con una gran variabilidad de tamaño, forma y número.⁶⁶

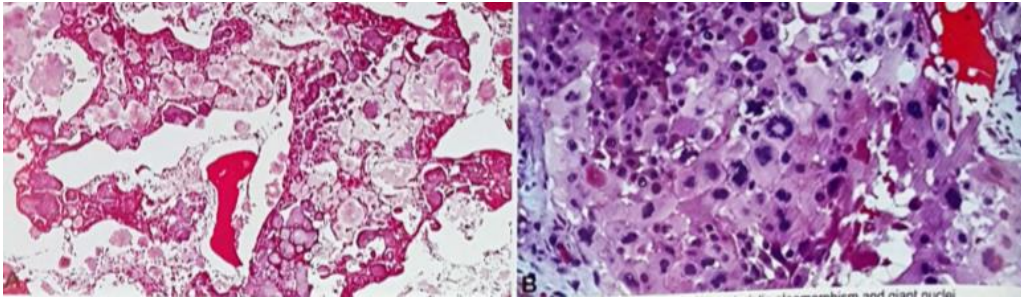


Fig 13. Tumor odontogénico epitelial calcificante. **A** Islas epiteliales con matriz amiloide extracelular que se calcifica. **B** Pleomorfismo característico y núcleos gigantes. Fuente: WHO Classification of Head and Neck Tumors

Imagenología

A nivel radiológico el tumor pasa por distintas fases evolutivas. Inicialmente el tumor es radiolúcido como un quiste odontógeno (sobre todo cuando está en relación con un diente incluido) o un ameloblastoma quístico. A continuación sigue un patrón mixto aunque algunos tumores grandes pueden permanecer radiolúcidos,⁶⁶ y aparecen calcificaciones intralesionales.⁶⁵ Finalmente aparece un patrón irregular, con áreas uni o multiloculares como un panal de abejas debido a la destrucción y calcificación tumoral.^{63,65} El tumor suele estar bien circunscrito radiológicamente a pesar que los márgenes escleróticos pueden no ser evidentes.⁶³

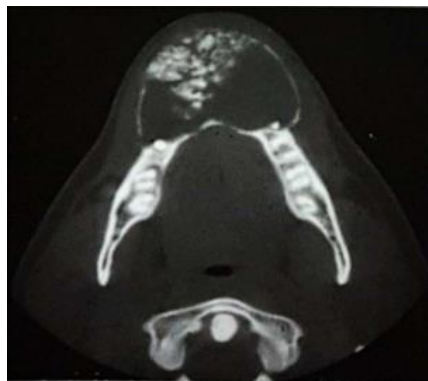


Fig 14. Tumor odontogénico epitelial calcificante. Rasgos radiográficos característicos de una lesión expansiva: radiolúcida / opaca mixta. Fuente: WHO Classification of Head and Neck Tumors.

Tratamiento

La base del tratamiento es la cirugía y ésta debe individualizarse en cada caso según la extensión, localización y características del paciente. Si se opta por un tratamiento conservador mediante enucleación o curetaje incluyendo un margen de tejido sano junto con un prolongado seguimiento, debe considerarse que la tasa de recidiva es del 15-30% a los 2-4 años. Por lo tanto, debido a su carácter infiltrativo, es preferible la resección con un cm de tejido sano clínica y radiológicamente (0,5 en los periféricos por su menor agresividad) consiguiendo así una ausencia de recidiva. En los casos en que afecte al maxilar o sea la variante de células claras debe tratarse de manera más agresiva. ⁶⁸Consecuentemente la mejor forma de tratamiento es incluir unos márgenes de 1-1,5 cm junto con un seguimiento de 5-10 años. ⁶⁶

7.- Tumor odontogénico adenomatoide

El tumor odontogénico adenomatoide es considerado más que una neoplasia una lesión tumoral epitelial benigna de origen odontogénico, hamartomatosa. Fue descrito por primera vez por Steensland en 1905 quien lo consideraba como una variable del ameloblastoma. ⁶⁹

Stafne en 1948 lo refiere como «tumor adenomatoide ameloblástico o adenomeloblastoma»⁷⁰, ya que presentaba estructuras que simulaban conductos o glándulas, definiéndolo como una variante del ameloblastoma. Harbitz en 1915 lo llama adamantoma quístico, Philipsen y Birn en 1969 propusieron el nombre que tiene actualmente «tumor odontogénico adenomatoide (TOA)»; siendo aceptado por la organización mundial para la salud en 1971; sin embargo para 2005 la OMS definió al tipo histológico del tumor odontogénico adenomatoide y lo definió como un tumor compuesto de epitelio odontogénico con una variedad de patrones histológicos dentro de un estroma de tejido conectivo maduro.⁷¹

Es un tumor infrecuente, ya que representa entre 1.3 y 12.5% de los tumores odontogénicos. En México esta lesión representa 7.1% de todos los tumores odontogénicos.⁷² Se presenta con mayor frecuencia en la región anterior del maxilar, generalmente asociado a un diente retenido (con mayor frecuencia el canino maxilar). Se conocen tres variantes de TOA: 1). folicular, 2). extrafolicular y 3). Periférico^{73,74,75,76} ,afecta con mayor frecuencia a mujeres, en una relación aproximada de 2:1 ^{72,73} con respecto a los hombres.

Cuadro Clínico

El tumor odontogénico adenomatoide se presenta como un aumento de volumen de crecimiento lento, progresivo, asintomático, en zonas edéntulas relacionadas a un órgano dentario no erupcionado (canino), y en la región gingival del maxilar o la mandíbula de pacientes de entre los 8-19 años.^{77,78,79,80}



Fig 15. Tumor odontogénico adenomatoide folicular (asterisco) en el maxilar anterior de una niña de 16 años.

Aspectos histológicos

El TOA está compuesto por nódulos sólidos de células epiteliales, fusiformes o cuboidales conformando un agrupamiento, así como las características de espacios parecidos a ductos y bandas de epitelio con una configuración trabecular o cribiforme. La lesión contiene acumulación de material eosinofílico intercelular y cantidades variables de material calcificado.⁸¹

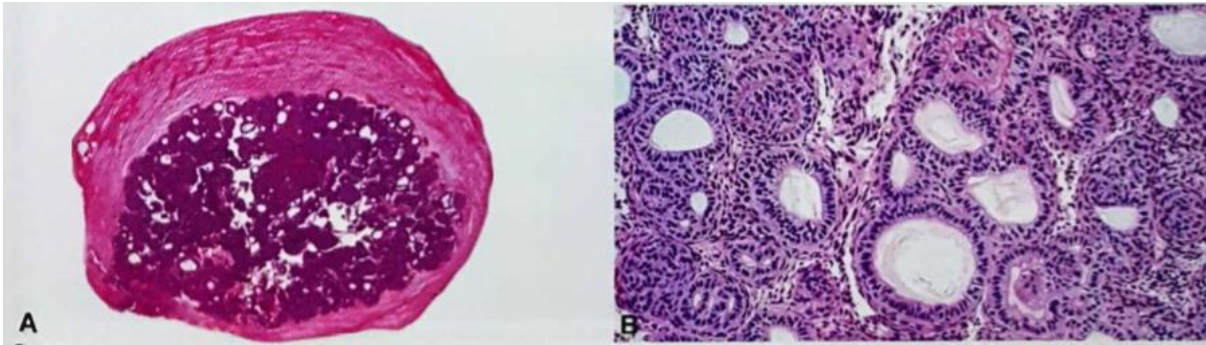


Fig 16. Tumor odontogénico adenomatoide encapsulado con remolinos nodulares de células epiteliales que contienen espacios tipo ducto de varios tamaños. B Tumor odontogénico adenomatoide con espacios característicos de conducto revestidos por un epitelio cuboidal a columnar con núcleos alejados de la superficie luminal.

Tratamiento

El tratamiento de elección es quirúrgico con margen de seguridad para la extirpación del tumor, de ser necesario se retirará la pieza dentaria retenida.^{81,82} debido a que el TOA es una lesión benigna, bien encapsulada y poca agresiva. La recurrencia es poco frecuente.⁸²

En contraste con la clasificación realizada por la OMS del año 2017, en la clasificación del año 2005 se incluyen los siguientes tumores:

Clasificación de tumores odontogénico, OMS 2005²³

Derivados del epitelio odontogénico con estroma fibroso, maduro, sin ectomesénquima odontogénico

- Ameloblastoma solido multiquístico
- Ameloblastoma extra óseo, periférico
- Ameloblastoma desmoplásico
- Ameloblastoma Uniquístico
- Tumor odontogénico escamoso

- Tumor odontogénico epitelial calcificante
- Tumor odontogénico adenomatoide
- Tumor odontogénico queratoquístico

8.- Ameloblastoma sólido/multiquístico

Neoplasia odontogénica localmente agresiva. Es de crecimiento lento, que puede llegar a causar grandes deformidades faciales.⁸³ Representa aproximadamente el 11% de todos los tumores odontogénicos.⁸⁴

Se manifiesta como una expansión lenta, sin dolor, que posteriormente puede mostrar un crecimiento acelerado. Las complicaciones que se pueden llegar a presentar incluyen pérdida dental, maloclusión, parestesia, invasión a tejidos blandos, deformidad facial, limitación en la apertura bucal, dificultad en la masticación y obstrucción en la vía aérea⁸⁵

Aproximadamente el 80% de los Ameloblastomas están localizados en la mandíbula y se desarrollan con mayor frecuencia en la región posterior, seguido de la región anterior mandibular, región posterior maxilar y anterior maxilar ⁸⁶

Mohamed et al., 2010 en Dakahlia-Egipto analizaron la frecuencia y distribución de los diferentes tipos de tumores odontogénicos. Los datos fueron obtenidos del Departamento de Patología Oral y Maxilofacial de la Universidad de Mansoura durante un período de 15 años. 82 casos de tumores odontogénicos fueron reportados. El ameloblastoma fue el tumor más prevalente 41,5% seguido del tumor odontogénico queratoquístico 19,5%, odontoma 13,4% y el mixoma 8,5%. El género más comprometido por estas lesiones fue el masculino con respecto al femenino. La gran mayoría de los casos de tumores odontogénicos se manifestaron entre los 20 y 30 años. La ubicación anatómica más frecuente fue la 10 mandíbula (82,9%) con respecto al maxilar (17,1%), concluyendo que los tumores odontogénicos muestran una variación geográfica definida. ⁸⁷

Aspectos Histológicos

El aspecto microscópico típico de un ameloblastoma está constituido por un epitelio en el cual la capa de células basales contiene células cilíndricas o en empalizada cuyos núcleos tienden a desplazarse desde la membrana basal al extremo opuesto de la célula. Existen dos patrones más comunes básicos histológicamente, el folicular y plexiforme. El patrón folicular es el más prevalente y representa etapas más tempranas del desarrollo del diente. Está constituido por epitelio en forma de islotes, filamentosos y formaciones medulares, contrapuestos a un fondo de estroma de tejido conjuntivo fibroso, similares a las del retículo estrellado que se encuentra en la odontogénesis. El patrón plexiforme difiere considerablemente del patrón folicular porque no representa una etapa reconocible de la odontogénesis. Está constituido por un epitelio que prolifera formando una red o malla.⁸⁸

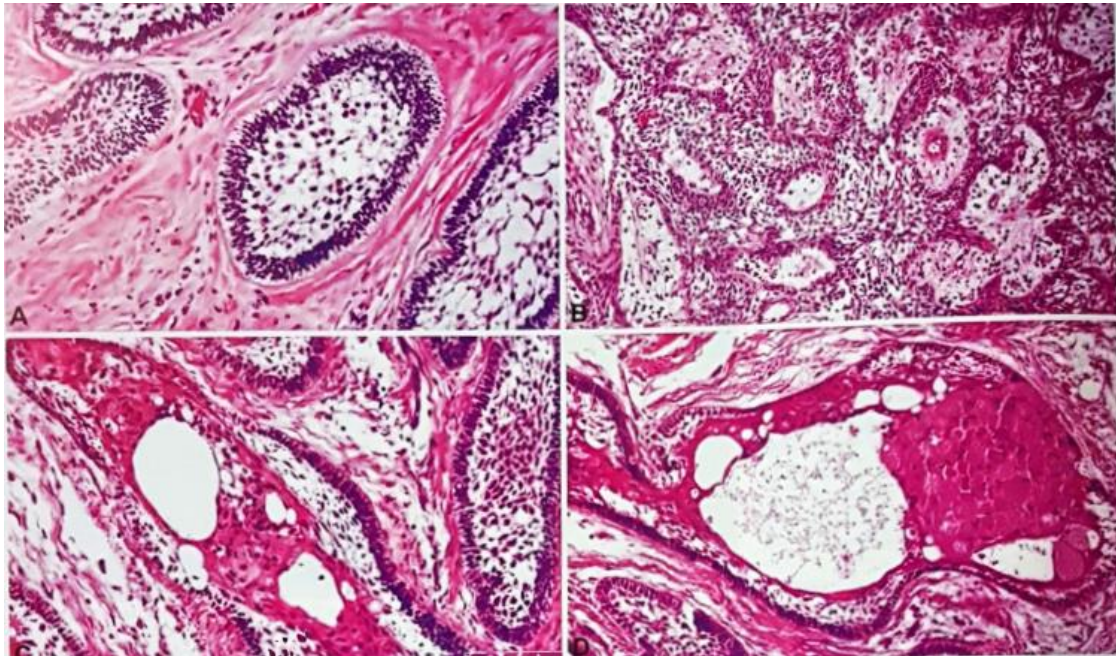


Fig 17A El tipo folicular consiste en islas de epitelio odontogénico con células periféricas columnares; Los núcleos son hiper cromáticos y muestran un patrón de empalme y polaridad inversa. Las células internas se parecen al retículo estrellado y pueden sufrir un cambio quístico; El tejido conectivo es moderadamente colagenizado. B El tipo plexiforme consiste en hebras y cordones que forman anastomosis; las células periféricas son menos pronunciadas que en el tipo folicular; El tejido conectivo está suelto y con frecuencia sufre cambios quísticos. C El tipo acantomatoso presenta metaplasia escamosa en las áreas centrales similares a retículos estrellados. D El tipo granular muestra un cambio granular en las áreas centrales similares a un retículo estrellado. Fuente: WHO Classification of Head and Neck Tumors

Imagenología

Radiográficamente se observan como imágenes multiloculares a manera de “pompas de jabón” o “panal de abejas” (no es patognomónico), las lesiones uniloculares son menos frecuentes; y puede producirse la reabsorción de las raíces comprometidas y a menudo están asociadas con un diente no erupcionado.⁸⁹

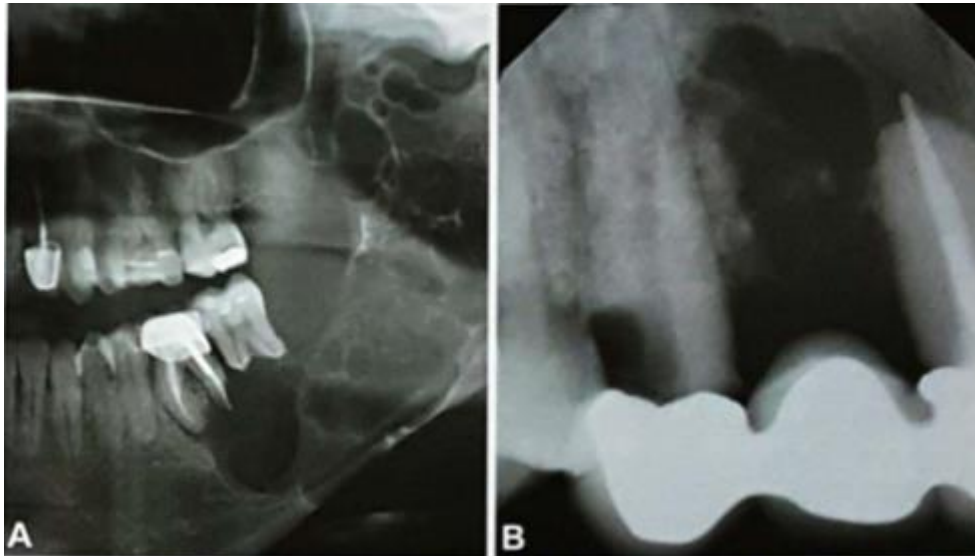


Fig 18. **A** La presentación radiográfica es la de una extensa radiolucencia multilocular (llamada burbuja de jabón) que involucra la mandíbula posterior, la rama ascendente y el proceso coronoideo; se observa reabsorción radicular y desplazamiento dental. **B** Este tumor se localiza en el área de un maxilar lateral faltante, incisivo y se presenta como una lesión radiolúcida y radiopaca mixta; histopatológicamente se diagnosticó como un ameloblastoma desmoplásico. Fuente: WHO Classification of Head and Neck Tumors

Pronóstico y Tratamiento

Müller y Slootveg en su serie de 84 casos, describen una tasa de recurrencia en Ameloblastoma sólido del 75% en pacientes tratados mediante tratamiento conservador y del 15% en pacientes tratados de forma radical.⁹⁰

Nakamura et al. realiza una comparación de los resultados a largo plazo de los distintos manejos quirúrgicos del ameloblastoma en 78 casos, reportando una recurrencia de 7,1% posterior a un tratamiento radical y 33,3% en tratamientos conservadores.⁹¹ Específicamente, el Ameloblastoma sólido es agresivo, con tendencia a infiltrar de forma irregular el tejido óseo y blando adyacente. Además, presenta islas tumorales alejadas de la masa de tumor principal, por lo que se

requiere de un margen mínimo de un cm de tejido sano a partir del límite clínico y radiográfico. Se ha reportado una recurrencia de ameloblastomas sólidos tratados de forma conservadora de hasta el 100%, siendo la media de 55-90% ^{92,93,94}

La elección de un tratamiento está condicionada a una serie de características según la presentación clinicopatológica del Ameloblastoma, particularidades macroscópicas y microscópicas de la lesión, localización, tamaño, edad del paciente y la posibilidad de un seguimiento periódico a largo plazo. El tratamiento de elección es la hemirresección mandibular. Para dicha elección se argumenta sobre el carácter agresivo, invasivo y multicéntrico de su crecimiento^{95,96}

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

Está indicada la extracción de los dientes que se encuentren incluidos en el margen de resección de seguridad alrededor de la lesión. El hecho de conservarlos en el hueso alveolar que rodea la lesión supone un riesgo para la aparición de posteriores recidivas.

En el plan de tratamiento se debe incluir la rehabilitación del paciente para devolverle la capacidad funcional, anatómica y estética. Para este fin son utilizadas placas metálicas de reconstrucción, injertos óseos, materiales aloplásticos y distracción osteogénica.^{97,98,99} La radioterapia como tratamiento de primera elección debería emplearse sólo en aquellos casos en los que no fuese posible el tratamiento quirúrgico (edad del paciente, enfermedades de base, localización y/o tamaño tumoral). La radioterapia en el tratamiento de los ameloblastomas, considerados tumores radorresistentes, tiene un papel muy discutido pero sustancialmente limitado a los casos en los cuales la cirugía sería excesivamente

destructiva. La tasa de recurrencias en pacientes tratados únicamente con radioterapia es alta.

Los resultados del tratamiento con quimioterapia son controvertidos, debido a que algunos autores afirman que su efectividad es prácticamente nula mientras otros obtienen resultados más satisfactorios.¹⁰⁰

9.- Ameloblastoma tipo desmoplásico

El Ameloblastoma desmoplásico fue descrito por primera vez por Eversole et al en 1984,¹⁰¹ si bien en la literatura japonesa, Takigawa et al en 1981¹⁰² y Uji et al en 1983¹⁰³ ya habían hecho referencia a la existencia de un tipo poco frecuente de ameloblastoma intraóseo. Se trata, pues, de una variante bien definida de ameloblastoma intraóseo que posee unas características clínico-radiológicas e histológicas muy peculiares y diferentes del resto de los ameloblastomas

Son un patrón de ameloblastoma muy infrecuente y con características radiológicas diversas. Se presentan con mayor frecuencia en la región anterior de ambos maxilares, tienen un crecimiento intramedular y con límites poco definidos.¹⁰⁴ Se presenta fundamentalmente en la cuarta y quinta década de vida sin predilección por género.²⁰

El ameloblastoma desmoplásico es una variante de ameloblastoma pero contiene características clínicas e histológicas específicas apareciendo como un aumento de volumen de la zona y asintomático cuyo tamaño varía entre 1,0 y 8,5 cm de diámetro. Se encuentran predominantemente en la parte anterior de la región mandibular.¹⁰⁵

Aspectos Histológicos

Histopatológicamente presenta islotes de epitelio irregulares con bordes puntiagudos, células periféricas cuboidales con núcleos hipercromáticos, apariencia columnar menos frecuentes que las otras variantes, microquistes en el espesor de los islotes y estroma fibroso con severa desmoplasia.²⁰

Es importante destacar que el AD tiene de manera característica una semejanza radiológica con las lesiones fibro-óseas benignas de los maxilares. El diagnóstico, por tanto, es necesariamente histológico

Imagenología

El ameloblastoma desmoplásico difiere en las características radiológicas, mostrando una imagen mixta radiolúcida-radiopaca, con bordes mal definidos. Es una imagen más típica de una lesión fibrosa.¹⁰⁶Que recuerda al presentado por las lesiones fibro-óseas benignas, y que en nada se parece a las imágenes radiolúcidas, muchas veces multiloculadas, el Ameloblastoma Desmoplásico no suele asociarse a ninguna pieza retenida

Pronóstico y tratamiento

Estos tienen peor pronóstico, ya que presentan un mayor índice de recidivas posquirúrgicas y un mayor porcentaje de malignización.²⁰

En el caso del ameloblastomas tipo desmoplásico, el tratamiento de elección es la resección quirúrgica aunque no existe un tratamiento estándar. Se recomienda una escisión en bloque con márgenes de seguridad, por su elevada tendencia a invadir estructuras vecinas y por la relación entre el número de recidivas y el riesgo de malignización.²⁰En definitiva, requieren un tratamiento radical, similar al del ameloblastoma s

10.- Tumor odontogénico queratoquístico

El Tumor odontogénico queratoquístico es una neoplasia odontogénica benigna, asintomática, de larga evolución, única o múltiple que presentan un alto grado de recidiva. Esta lesión fue descrita por primera vez por Philipsen en 1956 con el nombre de queratoquiste.¹⁰⁷ Supone aproximadamente el 11% de todos los quistes en el las mandíbulas y se encuentra con mayor frecuencia en la rama y el ángulo mandibular.¹⁰⁸ Puede presentarse como una lesión aislada aunque puede presentarse a veces en forma de quiste múltiples, que en ocasiones ocupan los cuatro cuadrantes de los maxilares. Posee un notable potencial de crecimiento, produciendo destrucción ósea masiva.⁸⁸

El pico de aparición es entre las segunda y tercera décadas de vida. Hay una cierta preponderancia en los varones a padecerlo. La mandíbula es la que frecuentemente se ve más afectada.^{107,108}

Cuadro clínico

Clínicamente suelen ser asintomáticos hasta en que debido al aumento de tamaño, compromete una tabla ósea (lingual en la mandíbula y vestibular en el maxilar), puede alcanzar grandes dimensiones ya que crece más a través los espacios medulares que transversalmente.

El queratoquiste odontogénico tiende a ser una lesión agresiva aunque inicialmente puede ser asintomático. En el 50% de los casos cuando la lesión es grande es sintomático y se asocia con dolor, drenaje, e hinchazón de los tejidos blandos, usualmente se presenta como una lesión central de hueso en el área posterior de la mandíbula. (60 al 80% de todos los casos), el queratoquiste odontogénico crece en dirección anteroposterior hacia la rama mandibular. dentro de la cavidad medular del hueso sin causar una obvia expansión de las corticales. Esta característica lo distingue del quiste radicular y del quiste dentífero.¹⁰⁹

Aspectos histológicos

Histopatológicamente este tumor exhibe un epitelio delgado paraqueratinizado, cuyas células de la capa basal se observan en empalizada, con todos sus núcleos al mismo nivel.^{110,111,112}

El queratoquiste odontogénico presenta características histopatológicas distintivas en su epitelio de revestimiento. tales como presencia de paraqueratina. uniformidad del grosor epitelial. ausencia de proyecciones dermoepidcrmales. un estrato espinoso delgado cuyas células suelen mostrar edema intracelular. las células cuboidales o columnares del estrato basal con frecuencia son hiper cromáticas y están dispuestas en forma de teclado de piano. Además. la superficie del recubrimiento epitelial es corrugada. el lumen es irregular y contiene cantidades variables de queratina descamada.¹¹³

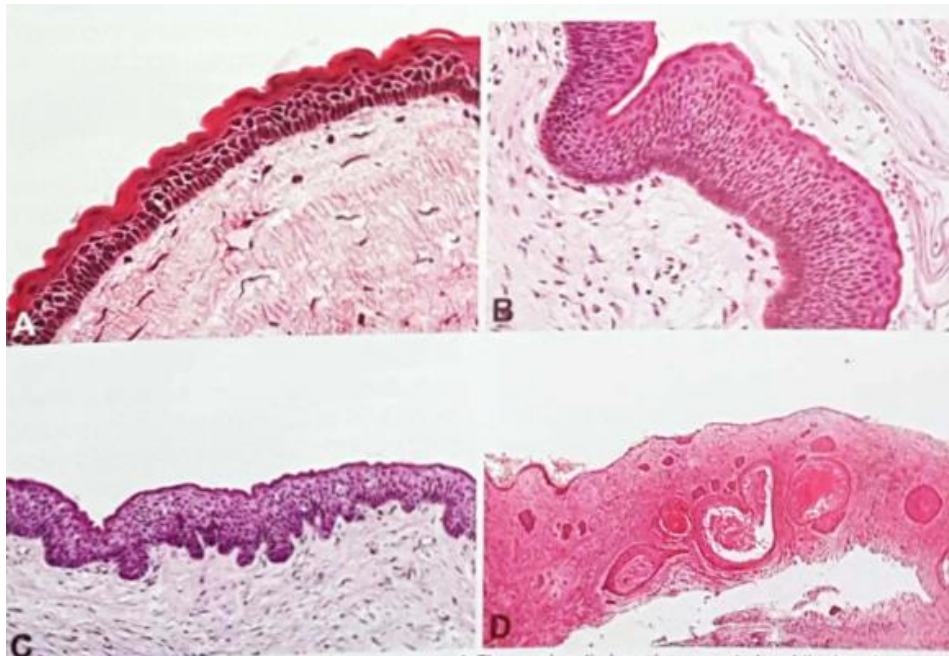


Fig 19. Histología típica del Tumor odontogénico queratoquístico. **A** La capa de paraqueratina está corrugada y las células basales están en empalizada, con núcleos hiper cromáticos. **B** Las áreas focales pueden mostrar una inversión de la polaridad nuclear de la capa basal. **C** Células basales en brotación. **D** Satélite de quistes e islas en la pared.

Imagenología

Radiográficamente, esta lesión se presenta como una radiolucidez bien circunscrita con márgenes radiopacos difusos. Frecuentemente se ven multiloculares y mayoritariamente en lesiones de gran tamaño. La mayoría de las lesiones, sin embargo, son uniloculares, con cerca de un 40% adyacente a la corona de un diente no erupcionado (presentación dentígera). Aproximadamente el 30% de las lesiones maxilares y el 50% de las mandibulares producen expansión bucal. Ocasionalmente se ve un abombamiento lingual. ^{114.115.116}



Fig 20. Tumor odontogénico queratoquístico. Paciente con síndrome de carcinoma de células basales naevóidea con queratocistos odontogénicos múltiples en la mandíbula y el maxilar.

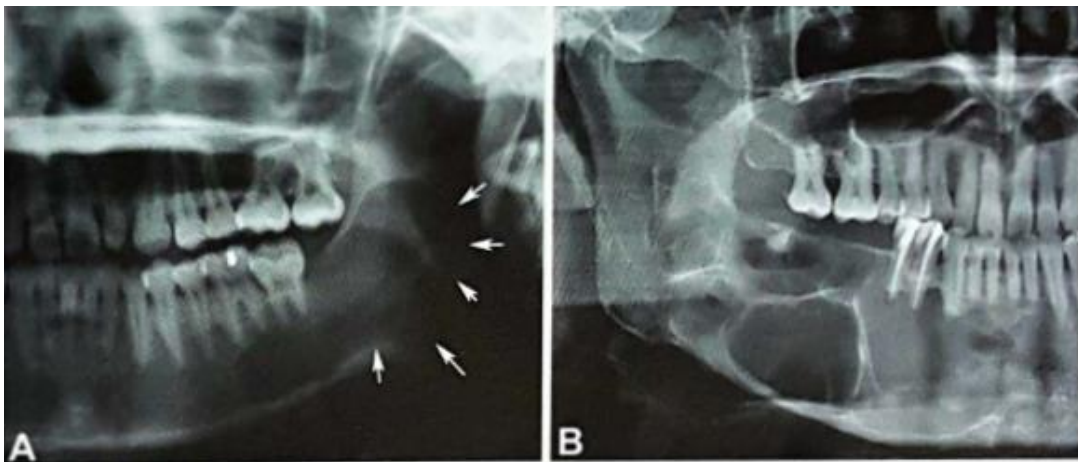


Fig 21. Tumor odontogénico queratoquístico. **A** Una radiolucidez unilocular en el ángulo de la mandíbula que se extiende hacia la cara posterior de la rama (flechas). **B** Una lesión multilocular extensa desde la línea media, que llena el cuerpo de la mandíbula y se extiende hacia la rama; Las lesiones están bien demarcadas y en su mayoría corticadas.

Tratamiento

Existen diferentes criterios entre los cirujanos maxilofaciales sobre cuál es su manejo óptimo: algunos favorecen el tratamiento quirúrgico conservador (enucleación y curetaje cuidadoso del quiste). mientras que otros prefieren una intervención quirúrgica radical, pues esta patología es difícil de eliminar y tiende a recurrir. ^{115,116}

CAPÍTULO 2

OBJETIVOS

Objetivo General

Realizar una revisión bibliográfica de los tumores odontogénicos epiteliales benignos en base a la nueva clasificación de la OMS 2017, además de realizar la presentación de un caso clínico de Ameloblastoma unicuístico que tuvo lugar en la ENES UNAM unidad León.

Objetivos específicos

- Describir las características clínicas, radiográficas e histológicas de los tumores odontogénicos.
- Describir el tratamiento de los tumores odontogénicos.
- Evaluar las clasificaciones de los tumores odontogénicos en sus diferentes etapas evolutivas.
- Identificar nuevos planes terapéuticos de los tumores odontogénicos.
- Presentar un caso clínico de ameloblastoma unicuístico.

CAPÍTULO 3

REPORTE DE CASO

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 38 años de edad con antecedentes heredofamiliares de abuela materna con hipertensión arterial, es referida al área de profundización de procedimientos quirúrgicos de la cavidad oral de la Escuela Nacional de Estudios Superiores de la UNAM por presentar lesión radiolúcida en ápice de segundo molar inferior izquierdo. Previa firma de consentimiento informado y explicación a la paciente de que los datos obtenidos y fotografías; así como la toma de biopsia y espécimen obtenido serán parte de los archivos institucionales con fines académicos y científicos, se toman fotografías y ortopantomografía.



Figura 22. Fotografías extraorales



Figura 23. Radiografía panorámica. Se observa una lesión unilocular radiolúcida, a nivel de apice del OD 37.

Se realiza odontectomía de OD 37 y se realiza biopsia incisional de la lesión. Se envía al laboratorio de diagnóstico histopatológico para su estudio. Se reciben múltiples fragmentos de tejido blando provenientes del lecho quirúrgico intraóseo que en conjunto miden 2.4x1.8x0.9 cm, de forma irregular y superficie multilobulada, de color café claro con áreas de color marrón y consistencia firme.

Figura



Figura 24. Fotografía macroscópica del espécimen.

En los corte histopatológicos examinados se observa presencia de tejido conjuntivo fibroso denso con un infiltrado inflamatorio abundante dispuesto en parches de tipo crónico con

predominio linfoplasmocitario, presencia de cuerpos de Russell; así como, eosinófilos, macrófagos y algunas células gigantes multinucleadas. También encontramos abundantes vasos sanguíneos y datos de hemorragia reciente con gran cantidad de eritrocitos extravasados. En algunas áreas se observa presencia de material basófilo consistente con calcificaciones. El epitelio que se observa es de tipo odontogénico y se dispone en el estroma del conjuntivo formando cordones irregulares. (Figura 10 y 11).

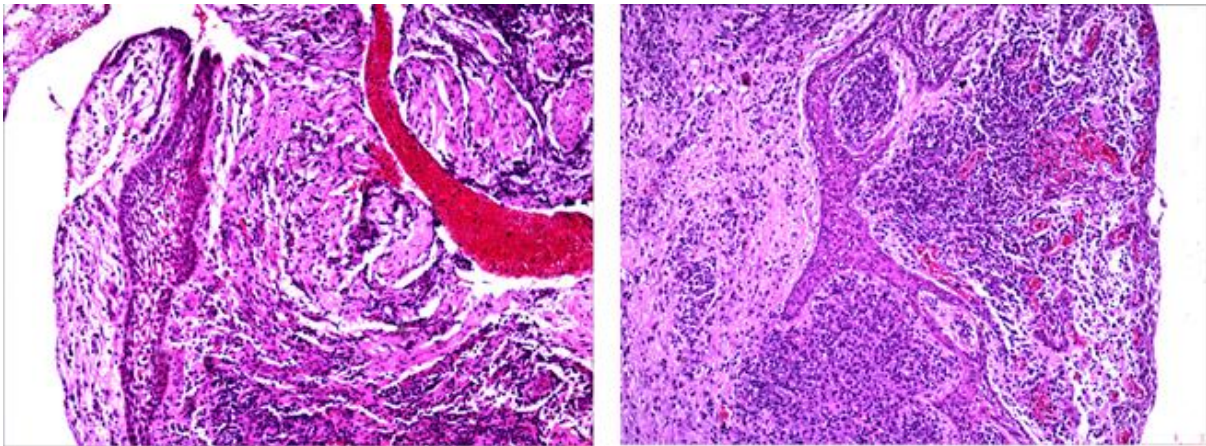


Figura 25. Fotomicrografías de la lesión.

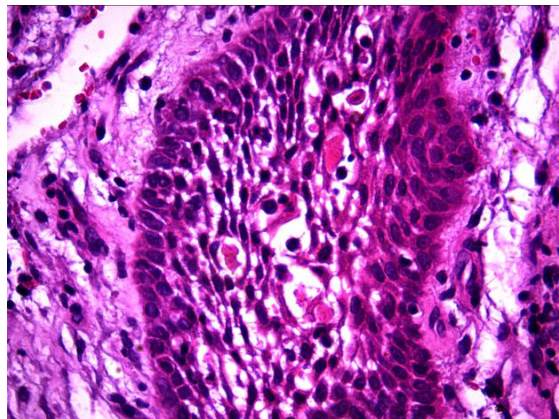


Figura 26. Fotomicrografías de la lesión.

Discusión.

Las neoplasias derivadas del aparato odontogénico o sus remanentes celulares constituyen un grupo morfológicamente heterogéneo de lesiones que afectan a los maxilares y región bucal. Su diagnóstico oportuno se ve a menudo complicado por su baja frecuencia, lo que origina que la información existente sobre sus características clínicas e histopatológicas sea escasa.¹¹⁷

Debido a diferencias con relación a la definición y clasificación de los tumores odontogénicos en diferentes países, resulta prácticamente imposible hacer comparación entre ellos.¹¹⁸ En general, los tipos histológicos más comunes son el odontoma complejo y el compuesto (65 %), seguidos del ameloblastoma 11 %, el tumor odontogénico adenomatoide 3 % y el mixoma odontogénico.¹¹⁹

Para la presentación de este caso clínico, Ameloblastoma Uniquístico Mandibular, se llevó a cabo un desarrollo cronológico del tema el cual se inicia con la introducción al conocimiento de los tumores odontogénicos, su origen embriológico, desarrollo y clasificación más reciente dada por la OMS 2017.

Masanobu Abe et al; en el año 2018, propone el uso del inhibidor BRAF (dabrafenib) como terapia para ameloblastomas grandes y recurrentes en la mandíbula, el cual demuestra una reducción marcada en el volumen del tumor posterior a los 12 meses de terapia. Adicional a la reducción del volumen del tumor, el inhibidor BRAF disminuye la deformidad facial. Menciona la necesidad de demostrar la eficacia de la terapia en su aplicación clínica.^{120,121,122}

En nuestro caso, el tratamiento consistió en resección mandibular con márgenes de seguridad.

En su revisión de tumores odontogénicos Wenya-Kayse et al en 2018, menciona que los tumores odontogénicos fueron asintomáticos. El rango de edad para los ameloblastomas fue de 9 a 81 años de edad, siendo más común en el género

femenino con mayor predilección en la rama y ángulo de la mandíbula, teniendo un tamaño promedio de 4.5cm y en su gran mayoría no presentaron sintomatología.

En nuestro caso clínico la paciente tiene 38 años de edad es de sexo femenino, la localización del ameloblastoma unicístico era en la zona posterior de la mandíbula a la altura del OD 37, no presentaba sintomatología lo cual es acorde a el artículo antes mencionado.

Conclusiones

Entre las conclusiones que encontramos al realizar esta revisión de la literatura una de ellas es que es de gran importancia que dentro de los chequeos rutinarios odontológicos y como parte de la historia clínica se cuente con la ayuda de exámenes complementarios tal como la Ortopantomografía, ya que es frecuente encontrar hallazgos casuales producto de patologías asintomáticas. Es necesario que los casos similares al presente trabajo sean evaluados de manera individual, tomando en cuenta factores como el tamaño de la lesión, edad, estado sistémico del paciente, para seleccionar la mejor alternativa de tratamiento mejorando así el pronóstico y calidad de vida del paciente. Es de vital importancia valorar el tipo histopatológico de la lesión mediante la biopsia incisional previo a cualquier acción quirúrgica.

La finalidad del presente trabajo es revisar la literatura, libros y artículos relacionados al ameloblastoma y valorar la actitud del profesional a la hora de enfrentarse esta patología, tomando como punto de partida la experiencia obtenida en el manejo de dicho tumor en un paciente de 38 años de edad que acudió a la Clínica Odontológica ENES UNAM Unidad León, presentando evidencias clínicas y radiográficas tales como: asimetría facial, alteración de la oclusión, dificultad para la masticación.

Bibliografía:

1. Gomez de Ferraris. Histología, Embriología e Ingeniería Tisular Bucodental. Buenos Aires, Argentina. Editorial Médica Panamericana. 2009.
2. Regezzi JA, Kerr DA, Courtney RM. Odontogenic tumors: Analysis of 706 cases. J Oral Surg. 1978;36(10):771-778.
3. Gorlin RJ, Pindborg JJ, Clausen FP, Vickers RA. The calcifying odontogenic cyst - a possible analogue of cutaneous calcifying epithelioma of Malherbe: an analysis of fifteen cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1962;15:1235-43.
4. El-Naggar AK (Ed.), Chan JKC (Ed.), Grandis JR (Ed.), Takata T (Ed.), Slootweg PJ (Ed.). Classification of Head and Neck Tumours. WHO/IARC Classification of Tumours. 4th.ed. Vol. 9. 2017.
5. Di Cosola M, Turco M, Bizzoca G, Tavoulari K, Capodiferro S, EscuderoCastaño N y col. El Ameloblastoma del hueso maxilar y mandibular: un estudio clínico basado en nuestra experiencia Av. Odontoestomatol. 2007; Vol. 23(6): 359-365
6. De Santana Santos T, Guillén A, Avelar R, Antunes A, Sávio de Souza Andrade E, de Oliveira e Silva E. Ameloblastoma en población del noreste de Brasil: un estudio retrospectivo de 60 casos. (Spanish). Revista Cubana De Estomatología. 2010, Apr; 47(2): 199-206.
7. Bologna-Molina R, Mosqueda-Taylor A, Molina-Frechero N, Mori-Estevez AD, Sánchez-Acuña G. Comparison of the value of PCNA and Ki-67 as markers of cell proliferation in ameloblastic tumors. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2012,Nov; 14(5): 314-318. [Cited February 6, 2013]. Available from: <http://dx.doi.org/doi:10.4317/medoral.18573>
8. Philip J. EVERSOLE L, Wysocki G. Patología oral y maxilofacial contemporánea. España: edit. Harcourt brace. 1998:128-134
9. LUCAS RB., PATHOLOGY OF TUMOURS OF THE ORAL TISSUES, 2da. Ed London: Churchill Livingstone, 1972
10. Morales Navarro D. Ameloblastoma: Revisión de la literatura. Rev cub de estomatología. 2009;46(3): 1-7.

11. Anderson T. Orofacial tumors. *West Indian Med Journal*. 2006;55(5):434-9.
12. Reichart PA, Philipsen HP, Sonner S. Ameloblastoma: biological profile of 3677 cases. *Eur J Cancer Oral Oncol*. 1995; 31B:86–99.
- 13.
14. Reid-Nicholson M, Teague D, White B. Fine needle aspiration findings in malignant ameloblastoma: A case report and differential diagnosis. *Diagnostic Cytopathology*. 2009;37
15. Small IA, Waldron CA. Ameloblastoma of the jaws. *Oral Surg*. 1955;8:281-97
16. (Ruhin-Poncet B, Bouattour A, Picard A, Menard P, Capron F, Bertrand J. [Ameloblastoma of the jaws. A retrospective analysis from 1994 to 2007]. *Revue De Stomatologie Et De Chirurgie Maxillo-Faciale*. 2011, Nov; 112(5): 269-279.
17. (Zhong L, Zhang Z. Clinical Management of Peripheral Ameloblastoma. *Journal of Craniofacial Surgery*.2011 Sept; 22(5):1929-1932.)
18. De Silva I, Rozen WM, Ramakrishnan A, Mirkazemi M, Baillieu C, et al. (2012) Achieving Adequate Margins in Ameloblastoma Resection: The Role for IntraOperative Specimen Imaging. *Clinical Report and Systematic Review*. 2012; 7(10): 478-97.
19. Oliveira L R, Matos F, Dominguete R, Zorgetto A, Ribeiro A. Ameloblastoma: report of two cases and a brief literature review. *Int. J. Odontostomat*. 2011; 5(3):293-299.
20. Yoon H, Jo B, Shin W, Cho Y, Lee J, Hong S, et al. Comparative immunohistochemical study of ameloblastoma and ameloblastic carcinoma. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontics [serial on the Internet]*. 2011, Dec; 112(6): 767-776.
21. Hirota M, Aoki S, Kawabe R, Fujita K. Desmoplastic ameloblastoma featuring basal cell ameloblastoma: A case report. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Endodontology*. 2005;99(2):160-4.
22. Borrás M. Variante desmoplástica de ameloblastoma de seno maxilar. *Diagnóstico diferencial con el carcinoma escamoso*. *ORL-DIPS*. 2005;32(4):212-5.

23. Cairns L, Naidu A, Robinson C, Sloan P, Wright J, Hunter K. CD56 (NCAM) expression in ameloblastomas and other odontogenic lesions. *Histopathology* [serial on the Internet]. 2010, Oct; 57(4): 544-548.
24. Gardner DG, Heikinheimo K, Shear M, Philipsen HP, Coleman H. Ameloblastomas. En: Barnes L., Eveson J.W., Reichart P., Sidransky D., editors. WHO Classification of tumors. Pathology and genetics of Head and Neck Tumours. Lyon: IACR Press; 2005. 296–300.
25. Abayomi A, Sunday D, Oladepo E. Ameloblastoma: clinical features and management of 315 cases from Kaduna, Nigeria. *J Cranio Maxillofac Surg*. 1993; 21:351–5.
26. Konouchi H, Asaumi J, Yanagi Y, Hisatomi M. Usefulness of contrast enhanced-MRI in the diagnosis of unicystic ameloblastoma. *Oral Oncology*. 2006;42(5):481-6
27. Yavagal C, Anegundi R, Shetty S. Unicystic plexiform ameloblastoma: An insight for pediatric dentists. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2009;27:70-4.
28. Philipsen HP, Reichart PA, Slootweg PJ, Slater LJ. World Health Organization classification of tumours pathology and genetics of head and neck tumours. Lyon: IARC Press; 2005. Neoplasms and tumour-like lesions arising from the odontogenic apparatus and maxillofacial skeleton: Introduction; pp. 285–6.
29. Li TJ, Wu YT, Yu SF, Yu GY. Unicystic ameloblastoma: a clinicopathologic study of 33 Chinese patients. *Am J Surg Pathol*. 2000;24:1385-92.
30. Mc Millan MD, Smillie AC. Ameloblastomas associated with dentigerous cysts. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1981;51: 489-96.
31. Leider AS, Eversole LR, Barkin ME. Cyst ameloblastoma: a clinicopathologic analysis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1985;60:624-30.
32. Ackermann GL, Altini M, Shear M. The unicystic ameloblastoma: a clinicopathological study of 57 cases. *J Oral Pathol*. 1988;17:541-6.
33. Robinson L, Martinez MG. Unicystic ameloblastoma: a prognostically distinct entity. *Cancer*. 1977;40:2278-85.

34. Cunha EM, Fernandes AV, Versiani MA, Loyola AM. Unicystic ameloblastoma: a possible pitfall in periapical diagnosis. *International Endodontic Journal*. 2005;38:334-40.
35. Philipsen HP, Reichart PA. Unicystic ameloblastoma. A review of 193 cases from the literature. *Oral Oncol*. 1998;34:317-25.
36. Sachs SA. Surgical excision with peripheral ostectomy: A definitive, yet conservative, approach to the surgical management of ameloblastoma. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2006;64(3):476-83.
37. Steven E, Smullin W. Peripheral desmoplastic ameloblastoma: report of a case and literature review. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Endodontology*. 2008;105(1):37-40.
38. Artes-Martínez MJ, Prieto-Rodríguez M, Navarro-Hervás M, PeñasPardo L, Camañas-Sanz A, Vaquero de la Hermosa MC, Vera-Sempere FJ .Ameloblastoma. Diagnosis by means of FNAB. Report of two cases .*Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2005 10(3):205-9.
39. Gavaldá C. Ameloblastoma periférico [Peripheral ameloblastoma]. *Med Oral Patol. Oral Cir bucal* 2005; 10: 187-191.
40. Torres-Lagares D, Infante-Cossío P, Hernández-Guisado JM, GutiérrezPérez JL.Mandibular ameloblastoma. A review of the literature and presentation of six cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2005 10:231-8.
41. Kramer IR, Pindborg JJ, Shear M. The World Health Organization histological typing of odontogenic tumors. A commentary on the second edition. *Cancer*. 1992;70(12):2988-2994.
42. Pullon, P.A.; Shafer, W.G.; Elzay, R.P.; Kerr, D.A.; Corio, R.L.: Squamous odontogenic tumor. Report of six cases of a previously undescribed lesion. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. (1975); 40(5): 616–30.
43. Van Der Waal, T.; De Rijcke, T.B.; Van Der Kwast, W.A.: Possible squamous odontogenic tumor: report of case. *J. Oral Surg*. (1980); 38(6): 460-2.
44. Barnes L, Evenson JW, Reichart P, Sidransky D. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon, 2005:IARC Press,, p. 282-319

45. Loyola, A.M.; Garrocho, A.A.; Abdo, E.N.; Gomez, R.S.: Squamous odontogenic tumor: report of a case. *Arq Centro Estud Curso Odontol.* (1990); 27(1/2): 17–25.
46. Tatemoto, Y.; Okada, Y.; Mori, M.: Squamous odontogenic tumor: immunohistochemical identification of keratins. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* (1989); 67(7): 63–7.
47. Doyle, J.L.; Grodjesk, J.E.; Dolinsky, H.B.; Rafel, S.S.: Squamous odontogenic tumor: report of three cases. *J Oral Surg.* (1977); 35(12): 994-6.
48. Hopper, T.L.; Sadeghi, E.M.; Pricco, D.F.: Squamous odontogenic tumor. Report of a case with multiple lesions. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* (1980); 50(5): 404-10.
49. Monteil, R.A; Terestri, P.: Squamous odontogenic tumor related to an unerupted lower canine. *J Oral Maxillofac Surg.* (1985); 43(11): 888-95.
50. Philipsen, H.P.; Reichart, P.A.: Squamous odontogenic tumor (SOT): a benign neoplasm of the periodontium. A review of 36 reported cases. *J Clin Periodontol.* (1996); 23(10): 922-6.
51. Neville, B.W.; Damm, D.D.; Allen, C.M.; Bouquot, J.E. *Oral and Maxillofacial Pathology.* Rio de Janeiro, Guanabara-Koogan. (1995).
52. Goldblatt, L.I; Brannon, R.B.; Ellis, G.L.: Squamous odontogenic tumor. Report of five cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* (1982); 54(2): 187–96.
53. Simon, J.H.; Jensen, J.L.: Squamous odontogenic tumor – like proliferations in periapical cysts. *J Endod.* (1985); 11(10): 446– 8.
54. Batsakis, J.G.; Cleary, K.R.: Squamous Odontogenic tumor. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* (1993); 102 (10): 823–4.
55. Carr, R.F.; Carlton, D.M.; Marks, R.B.: Squamous odontogenic tumor: report of case. *J. Oral Surg.* (1981); 39(4): 297-8.
56. McNeill, J.; Price, H.M.; Stoker, N.G.: Squamous odontogenic tumor: report of case with long – term history. *J. Oral Surg.* (1980); 38(6): 466-71.
57. Kusama, K.; Kawashima, A.; Nagai, H.; Tajima, M.; Tsuchiya, H., Yamaguchi , H.; Furuya, M.; Terakado, M.; Sato, H.; Moro, I.: Squamous

odontogenic tumor of the maxilla: report of a case. *J Oral Sci.* (1998); 40(30): 119–22.

58. Baden, E.; Doyle, J.; Mesa, M.; Fabi, M.; Lederman, D.; Eichen, M.: Squamous odontogenic tumor. Report of three cases including the first extraosseous case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* (1993), 75(6): 733-8.

59. Norris, L.H.; Baghaei-Rad, M.; Maloney, P.L.; Simpson, G.; Giunta, J.: Bilateral maxillary squamous odontogenic tumors and the malignant transformation of a mandibular radiolucent lesion. *J Oral Maxillofac Surg.* (1984); 42((Ching AS, Pak MW, Kew J, Metreweli C, CT and MR Imaging appearances of an Extraosseus Calcifying Epithelial Odontogenic Tumor (Pindborg Tumor), *Am J Neuroradiol* 2000;21:343-5.)12): 827-3

60. Buchner, A., Sciubba, J.J.: Peripheral epithelial odontogenic tumors: a review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* (1987); 63: 688–97.

61. MacDaniel RK. Odontogenic cyst and tumors. En: Thawley SE, Panje WR, Batsakis JG, Lindberg RD, eds. *Comprehensive management of head and neck tumors.* WB Saunder Comp, Editores; 1987. p. 1465-7.

62. Pindborg JJ. A calcifying epithelial odontogenic tumor. *Cancer* 1958; 11: 838-43.)(Shafer WG, Hine MK, Levy BM, eds. *A textbook of oral pathology.* WB Saunder Comp, Editores; 1983. p. 286-9.

63. Ching AS, Pak MW, Kew J, Metreweli C, CT and MR Imaging appearances of an Extraosseus Calcifying Epithelial Odontogenic Tumor (Pindborg Tumor), *Am J Neuroradiol* 2000;21:343-5.

64. Germanier Y, Bornstein MM, Stauffer E, Buser D, Calcifying epithelial odontogenic (Pindborg) tumor of the mandible with clear cell component treated by conservative surgery: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 2005;63:1377-82.

65. Philipsen H.P, Reichart P.A, Slootweg P.J, Slater L.J. Neoplasms and Tumour like lesions arising from the odontogenic apparatus and maxillofacial skeleton: Introduction. En: Barnes L, Eveson J, Reichart P, Sidransky D, editors, *Pathology & Genetics Head and Neck Tumours.* World Health Organization Classification of Tumours. IARC Press; 2005.p 285-331.)

66. Belmonte-Caro R, Torres-Lagares D, Mayorga-Jiménez F, García-Perla García A, Infante-Cossio P, Gutiérrez-Pérez JL, Calcifying epithelial odontogenic tumor (Pindborg tumor). *Med Oral* 2002;7:309-15.
67. Patiño B, Fernández-Alba J, Garcia-Rozado A, Martin R, Lopez-Cedrún JL, Sanromán B, Calcifying epithelial odontogenic (pindborg) tumor: a series of 4 distinctive cases and a review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 2005;63:1361- 8.
68. Gallardo M, Patrón M, Pascual A. Tumor odontogénico epitelial calcificante o tumor de Pindborg. A propósito de un caso. *Rev Esp Cirug Oral y Maxillofac* 1989; 11: 1-4.
69. Maiorano E, Renne G, Tradati N, Viale G. Cytological features of calcifying epithelial odontogenic tumor (Pindborg tumor) with abundant cementum-like material, *Virchows Arch* 2003;442:107-10.
70. C.E.E. Ortiz,E.C.J. Liceaga,T.A. Mosqueda,R.R. LiceagaTumor odontogénico adenomatoide: presentación de un caso de tama ño inusual y revisión de la literatura *Rev Hos Jua Mex*, 73 (2006), pp. 60-63
71. Keun Lee,Kyi-Beonm Lee,Byung-Nam,Hwang Adenomatoid odontogenic tumor: a case report *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 58 (2000), pp. 1161-1164,
72. D. Garg,S. Palaskar,V.P. Shetty,A. Bhushan Adenomatoid odontogénico tumor-hamartoma or true neoplasm: a case report *J Oral Sci*, 51 (2009), pp. 155-159)
73. Mosqueda TA, Ledesma MC, Caballero SS, et al. Odontogenic tumors in Mexico. A collaborative retrospective study of 349 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1997; 84: 672-5.
74. Phillipsen HP, Reichart PA. Adenomatoid odontogenic tumor: facts and figures. *Oral Oncol* 1998; 35: 125-31.
75. Lee JK, Lee KB, Hwang BN. Adenomatoid odontogenic tumor: A case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2000; 58: 1161-4

76. Philipsen HP, Srisuwan T, Reichart PA. Adenomatoid odontogenic tumor mimicking a periapical (radicular) cyst: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2002; 94: 246-8
77. Asaumi JI, Yanagi Y, Konouchi H, et al. Assessment of MRI and dynamic contrast-enhanced MRI in the differential diagnosis of adenomatoid odontogenic tumor. *Eur Radiol* 2003; 45: 1-5
78. J.B. Correia, P.J. Barbosa, M.A. Vieira do Carmo, G.C. de Oliveira, M.R. Alves Adenomatoid odontogenic tumor originated in the periodontal ligament *Oral Oncology Extra*, 42 (2006), pp. 268-271
79. S. Swasdison, K. Dhanuthai, A. Jainkittivong, H.P. Philipsen Adenomatoid odontogenic tumors: an analysis of 67 cases in a Thai population *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 105 (2008), pp. 210-215
80. A.R. Bartake, V.A. Punnya, P. Sudeendra, K. Rekha Two adenomatoid odontogenic tumours of the maxilla: A case report *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 47 (2009), pp. 638-640
81. O.F. Ajayi, A.L. Ladeinde, W.L. Adeyemo, M.O. Ogunlewe Odontogenic tumors in Nigerian children and adolescents-a retrospective study of 92 cases *World J Surg Oncol*, 2 (2004), pp. 39
82. J.E. Leon, G.M. Mata, E.R. Fregnani, R. Carlos-Bregni, O.P. de Almeida, A. Mosqueda-Taylor Clinicopathological and immunohistochemical study of 39 cases of adenomatoid odontogenic tumour: a multicentric study *Oral Oncol*, 41 (2005), pp. 835-842
83. Tsaknis PJ, Carpenter WM, Shade NI. Odontogenic adenomatoid tumor: reports of a case and review of the literature. *J Oral Surg.* 1977;35:146.
84. Sapp P, Eversole L, Wysocki G. *Patología oral y maxilofacial contemporánea*. 2nd ed. El servier: Mos.by; 2004.
85. López R, Jaeger F, Leal R. Ameloblastoma: un estudio retrospectivo de 48 casos. *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*. 2013 Diciembre; 35(4): p. 145-149.

86. (World Health Organization Classification of Tumours (WHO). Pathology & Genetics Head and Neck Tumours. 4th ed. El Nagar A, Chan J, Gradis J, Takata T, Slootweg P, editors. Lyon: Who Press; 2017.
87. World Health Organization Classification of Tumours (WHO). Pathology & Genetics Head and Neck Tumours. 4th ed. El Nagar A, Chan J, Gradis J, Takata T, Slootweg P, editors. Lyon: Who Press; 2017.
88. Mohamed T, Manal Z. Odontogenic tumors in Dakahlia, Egypt: analysis of 82. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2010 Febrero; 109(2): p. 67-73.
89. Martínez López M J, Cruz Jimenez T. Tumores odontógenos. [en internet] Diciembre 2006 [citado Febrero 2010]. Disponible en: URL: http://eusalud.uninet.edu/apuntes/tema_22.pdf.
90. World Health Organization Classification of Tumours (WHO). Pathology & Genetics Head and Neck Tumours. 4th ed. El Nagar A, Chan J, Gradis J, Takata T, Slootweg P, editors. Lyon: Who Press; 2017.
91. Müller H, Slootweg PJ. The ameloblastoma, the controversial approach to therapy. J Surg Maxillofac. 1985; 13:79-84.
92. Nakamura N, Higuchi Y, Mitsuyasu T, Sandra F, Ohishi M. Comparison of long-term results between different approaches to ameloblastoma. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2002; 93:13-20.
93. Correnti M, Rossi M, Avila M, Perrone M, Rivera H. Human papillomavirus in ameloblastoma. Oral Surg Oral a Med Oral Pathol oral Endod Radiolé 2010; 110:E20-4.
94. Medeiros G, Weege CF, Batista L, da Costa MC, Pereira L. Solid ameloblastomas. Retrospective clinical and histopathologic study of 54 cases. Braz J Otorhinolaryngol. 2010; 76:172-7.
95. Bachmann AM, Ronald LL. Ameloblastoma, Solid/Mulicystic type. Head Neck Pathol. 2009; 3:307-9
96. Reid-Nicholson M, Teague D, White B. Fine needle aspiration findings in malignant ameloblastoma: A case report and differential diagnosis. Diagnostic Cytopathology. 2009;37

97. Small IA, Waldron CA. Ameloblastoma of the jaws. *Oral Surg.* 1955;8:281-97.
98. Hirota M. Osteosynthesis and simultaneous irregular trifocal distraction osteogenesis for segmental mandibular defect after tumor ablative surgery: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontology.* 2008;106:651-5.
99. Kazuo E. Surgical planning for resection of an ameloblastoma and reconstruction of the mandible using a selective laser sintering 3D biomodel. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2008;106:36-40.
100. Carlson ER, Marx RE. The ameloblastoma: primary, curative surgical management. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.* 2006;64(3):484-94.
101. Gardner DG. Radiotherapy in the treatment of ameloblastoma. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1988;17:201-5.
102. Eversole LR, Leider AS, Hansen LS. Ameloblastomas with pronounced desmoplasia. *J Oral Maxillofac Surg.* 1984;42:735-40.
103. Takigawa T, Matsumoto M, Sekine Y. A case report of ameloblastoma proliferated like epulis of maxilla. *Nihon Univ Dent J.* 1981;55:920-4
104. Uji Y, Kodama K, Sakamoto A, Taen A. An ameloblastoma with interesting histological findings. *Japanese J Oral Maxillofac Surg.* 1983;29:1512-9.
105. Li B, Long X, Wang S, Cheng Y, Chen X. Clinical and radiologic features of desmoplastic ameloblastoma. *J Oral Maxillofac Surg.* 2011;69:2173-85.
106. Linard R, Azoubel A, Santana Santos T, Sávio de Souza E, Dourado E. Odontogenic tumors: Clinical and pathology study of 238 cases. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2008;74(5):668-73.
107. Lu L, Yang J, Liu J, Yu Q, Xu Q. Ultrasonographic evaluation of mandibular ameloblastoma: a preliminary observation. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Endodontology.* 2009;108(2):32-8.
108. Sapp JP, Eversole LR, Wysocki GP. *Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea.* Madrid España, Harcourt S.A., 2005;38.
109. Navarro Villa C. *Tratado de Cirugía Oral y Maxilofacial.* Aran Ediciones, Madrid España. 2004; 4 p 45.

110. Zhang L, sun ZJ, Zhao YF, Bian Z, Fan W, Chen Z. Inhibition of SHH signaling pathway: molecular treatment strategy of odontogenic keratocyst. *Med Hypotheses*, 2006; 67 (5): 1242-4. Epub 2006. June 27.
111. Wright JM. The odontogenic keratocyst: orthokeratinized variant. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1981;51(6):609-18.
112. Li TJ, Kitano M, Chen XM, Itoh T, Kawashima K, Sugihara K, Nozoe E, Mimura T. Orthokeratinized odontogenic cyst: a clinicopathological and immunocytochemical study of 15 cases. *Histopathology*. 1998; 32(3):242-51.
113. Kimi K, Kumamoto H, Ooya K, Motegi K. Immunohistochemical analysis of cell-cycle- and apoptosis-related factors in lining epithelium of odontogenic keratocysts. *J Oral Pathol Med*. 2001; 30(7):434-42.
114. Myoung H, Hong SP, Hong SD, Lee JI, Lim CY, Choung PH, Lee JH, Choi JY, Seo BM, Kim MJ. Odontogenic Keratocyst: Review of 256 cases for recurrence and clinicopathologic parameters. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2001; 91(3): 328-33
115. Torrealba P Ramón , Bozan S Fernando, Mebus H Cristina . Tumor Odontogénico Queratoquístico: Revisión de la Literatura a Propósito de un Caso Clínico. *Int. J. Odontostomat*. [Revista en la Internet]. 2013 Dic [citado 2015 Jul 15]; 7(3): 373-377.
116. Quintana Díaz Juan Carlos, Miranda Tarragó Josefa, Al-GobhariFowaz. Queratoquisteodontogénico. *Rev Cubana Estomatol* [revista en la Internet]. 2009 Sep [citado 2015 Jul 23]; 46(3): 70-77.
117. FadiTitinchi, Christoffel J. Nortje. Keratocysticodontogenic tumor: a recurrence analysis of clinical and radiographic parameters. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 2012;114:136-142
118. Avelar RL, Antunes AA, Santos T de S, Andrade ES, Dourado E. Odontogenic tumors: Clinical and pathology study of 238 cases. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2008;74(5):668-673.
119. Simon EN, Merx MA, Vuhahula E, Ngassapa D, Stoelinga PJ. Odontogenic myxoma: A clinicopathological study of 33 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2004;33(4):333-337.

120. Harrison JD, Eggleston DJ. Odontogenic myxoma of the maxilla: A case report and some interesting histological findings. *Br J Oral Surg.* 1973;11(1):43-47.
121. Kaye FJ, Ivey AM, Drane WE, et al. Clinical and radiographic response with combined BRAF-targeted therapy in stage 4 ameloblastoma. *J Natl Cancer Inst* 2015;107:378.
122. Faden DL, Algazi A. Durable treatment of ameloblastoma with single agent BRAFi Re: Clinical and radiographic response with combined BRAFtargeted therapy in stage 4 ameloblastoma. *J Natl Cancer Inst* 2016;109. pii:djw190.
123. Robert C, Karaszewska B, Schachter J, et al. Improved overall survival in melanoma with combined dabrafenib and trametinib. *N Engl J Med* 2015;372:30-9.