



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

CARCINOMA AMELOBLÁSTICO PRIMARIO MANDIBULAR,
INFORME DE UN CASO CON ANÁLISIS
INMUNOFENOTÍPICO.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

ANGELES SCARLETT LOPEZ MONROY

TUTOR: Mtro. ROBERTO ONNER CRUZ TAPIA

ASESOR: Dr. ALEJANDRO ALONSO MONTAZUMA

Vo. Bo
[Firma]

[Firma]

[Firma]



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.

DEDICATORIAS

A mí misma, por no rendirme jamás.

A mis hermanos, por ser mi soporte; mi vida comenzó cuando ustedes llegaron a ella.

A mis padres, por guiarme y protegerme.

A mis abuelos, por acompañarme y escucharme, siempre.

Al Doctor Alejandro Alonso Moctezuma, por mostrarme el mejor camino y futuro.

A mi Tutor y Maestro Roberto Onner Cruz Tapia, por creer en mí de nuevo, por apoyarme, darme nuevas oportunidades y sobre todo, ser un ejemplo de resiliencia.

ÍNDICE

1	ABSTRACT	5
2	INTRODUCCIÓN	6
3	ODONTOGÉNESIS	7
3.1	BROTE O YEMA DENTAL	8
3.2	CASQUETE	8
3.3	CAMPANA TEMPRANA	9
3.4	CAMPANA AVANZADA	10
3.5	TERMINAL O APOSICIONAL	11
4	NEOPLASIAS ODONTOGÉNICAS	13
5	CLASIFICACIÓN DE LAS NEOPLASIAS ODONTOGÉNICAS	13
5.1	CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA TUMORES ODONTOGÉNICOS 1971 (11)	13
5.2	CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA TUMORES ODONTOGÉNICOS 1992 (TABLA 2) (12)....	14
5.3	CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA TUMORES ODONTOGÉNICOS 2005 (TABLA 3) (13)....	15
5.4	CLASIFICACIÓN DE TUMORES ODONTOGÉNICOS 2017 (TABLA 4) (14)	16
5.5	CLASIFICACIÓN 2022, TABLA COMPARATIVA CON CLASIFICACIÓN 2017 (TABLA 5) (15)	17
6	AMELOBLASTOMA	18
6.1	AMELOBLASTOMA CONVENCIONAL	19
6.1.1	<i>Desmoplásico</i>	21
6.1.2	<i>Acantomatoso</i> :	21
6.1.3	<i>Células granulares</i>	22
6.1.4	<i>Células basales</i>	23
6.1.5	<i>Células claras</i>	23
6.2	AMELOBLASTOMA UNIUÍSTICO.....	24
6.2.1	<i>Luminal</i>	25
6.2.2	<i>Intraluminal</i>	25
6.2.3	<i>Mural</i>	25
6.3	AMELOBLASTOMA EXTRAÓSEO O PERIFÉRICO	25
6.4	AMELOBLASTOMA METASTÁSICO	26
6.5	AMELOBLASTOMA ADENOIDE	27
7	CARCINOMA AMELOBLÁSTICO	28
7.1	CLASIFICACIÓN:	28

7.2	CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	28
7.3	ANATOMÍA PATOLÓGICA	29
7.4	HISTOPATOLOGÍA	30
7.5	IMAGENOLOGÍA	31
7.6	INMUNOHISTOQUÍMICA	32
8	ALTERNATIVAS DE TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO	34
8.1	RECONSTRUCCIÓN	38
8.2	ESTEREOLITOGRAFÍA	39
8.3	PLACAS.....	40
8.4	DISECCIÓN GANGLIONAR.....	41
8.4.1	<i>Disección radical</i>	44
8.4.2	<i>Disección radical modificada</i>	44
8.4.3	<i>Disección selectiva</i>	44
8.4.4	<i>Disección de cuello extendida</i>	44
8.4.5	<i>Disección funcional</i>	45
8.4.6	<i>Disección supraomohioidea</i>	45
8.5	COLGAJOS	45
8.6	RADIOTERAPIA Y QUIMIOTERAPIA	47
9	PRESENTACIÓN DEL CASO.....	48
9.1	HALLAZGOS DE IMAGEN.....	49
9.2	TRATAMIENTO QUIRÚRGICO	50
9.3	HALLAZGOS MACROSCÓPICOS.....	50
9.4	HALLAZGOS MICROSCÓPICOS	52
9.5	HALLAZGOS INMUNOHISTOQUÍMICOS	55
9.6	TRATAMIENTO.....	56
10	DISCUSIÓN.....	56
11	CONCLUSIÓN	58
12	BIBLIOGRAFÍA.....	60
13	ÍNDICE DE FIGURAS	64

1 ABSTRACT

The World Health Organization (WHO) defines the Odontogenic Tumors (OT) the heterogeneous group of neoplasms that remains the process of odontogenesis; They may have an epithelial, ectomesenchymal or mixed origin, The prevalent type of tumour derived mainly from the epithelial remains of the dental lamina, Serres Pearls and aepithelial Malassez rests; They represent approximately 1% of the tumors of the oral cavity, these tumours are exclusive to the gnatic bones, when they are found only in bone are the intraosseous variant and, when they have gingival swollen are the *extraosseous or peripheral* counterpart.; They comprise a wide group of lesions ranging from benign to true malignant neoplasms, all of which express disorganized features of the process of dental tissue and strucutre signature.

Malignant odontogenic neoplasms are classified into sarcomas and carcinomas depending on their histologic neoplastic component, this second group includes Ameloblastic Carcinoma (AC).

Ameloblastic Carcinoma (AC) is a rare malignant odontogenic neoplasm, locally aggressive with an incidence of 2% in odontogenic tumors, combines common histopathological features in ameloblastoma and cellular atypia that is not always found as a pattern of cell differentiation so it is possible to classify an "intermediate stage" in this neoplasm that is called *Atypical Ameloblastoma*.

AC is mostly considered a low-grade tumor; however, it is aggressive due to its rapid growth and destruction with a variable potential to metastasize, some distant organs are lungs and brain; the rate of recurrence is associated with the malignancy behavior and surgical treatment performed.

The treatment of choice is the block surgical resection with free margins of tumour, cervical lymph node dissection may not be necessary unless the margings and vascular structures are compromised; radiotherapy and chemotherapy do not represent a major change in the patient's life prognosis or in the rate of recurrence.

2 INTRODUCCIÓN

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define a los Tumores Odontogénicos (TO) como un amplio grupo de neoplasias que se desarrollan a partir de células que participan en el proceso de odontogénesis, pueden tener un origen epitelial, ectomesenquimal o mixto, derivándose principalmente de los restos epiteliales de la Lámina Dental, Perlas de Serres y Restos de Malassez; representan aproximadamente el 1% de los tumores de la cavidad oral, son exclusivos de los huesos maxilares, cuando son encontrados únicamente en hueso se denominan *intraóseos* y presentando un crecimiento en tejidos blandos adyacentes se les conoce como *extraóseo o periférico*; comprenden un amplio grupo de lesiones que van desde benignas hasta verdaderas neoplasias malignas, todas ellas expresan características desorganizadas del proceso de histodiferenciación y morfodiferenciación dental.

Las neoplasias Odontogénicas malignas se clasifican en sarcomas y carcinomas dependiendo de su origen, éste segundo grupo comprende al Carcinoma Ameloblástico (CAm).^{(1) (2) (3) (4) (5) (6) (7)}

El Carcinoma Ameloblástico (CAm) es una neoplasia odontogénica maligna poco común, localmente agresiva con una incidencia del 2% en los tumores odontogénicos, combina características histopatológicas comunes en el ameloblastoma por lo que su diagnóstico certero requiere de un minucioso estudio que puede incluir auxiliares diagnósticos como la Inmunohistoquímica, presenta además atipia celular que no siempre se encuentra como patrón de diferenciación celular por lo que es posible clasificar un "estadio intermedio" en esta neoplasia que es llamado *Ameloblastoma Atípico*.^{(1) (2) (3) (4) (5) (6) (7)}

El CAm es considerado como un tumor de bajo grado; sin embargo, es agresivo debido a su crecimiento rápido con destrucción de estructuras anatómicas que presenta un potencial de metastatizar principalmente en pulmones y cerebro; la tasa

de recidiva está asociada al grado de malignidad y al tratamiento quirúrgico realizado.

El tratamiento de primera elección es la resección quirúrgica amplia o en bloque con márgenes extensos de seguridad, la disección ganglionar está indicada como tratamiento profiláctico en algunos casos; la radioterapia y quimioterapia no representan un cambio importante en el pronóstico de vida del paciente o en la tasa de recidiva. ^{(1) (2) (3) (4) (5) (6) (7)}

3 ODONTOGÉNESIS

Proceso de formación de la dentición decidua y permanente, la cual da inicio en la 6ta semana de vida intrauterina por las interacciones entre el epitelio oral y la mesénquima derivada de células de la cresta neural, en este proceso participan dos capas germinativas de las cuales se van a desarrollar los tejidos de los órganos dentarios, el epitelio ectodérmico que da origen al esmalte y el ectomesénquima que da origen a la pulpa, ligamento periodontal, cemento y hueso alveolar. En este proceso se distinguen dos fases: ^{(8) (9) (10)}

- 1) Morfodiferenciación: que conlleva el desarrollo del patrón radicular y coronario (la forma)
- 2) Histodiferenciación: lleva la diferenciación de los tejidos propios del diente.

De la morfodiferenciación destacamos el origen de la *lámina vestibular* que forma una hendidura la cual da origen al surco entre el carrillo y la zona dentada; y la ***lámina dentaria*** que alrededor de la 8va semana de gestación da inicio al origen de los brotes de crecimiento epitelial que forman los órganos dentarios; de esta a su vez destacan 4 estadios importantes, ya que el desarrollo es un proceso continuo y una etapa se transforma eventualmente en la siguiente, no es posible distinguir claramente entre la transición de estas. ^{(8) (9) (10)}

3.1 Brote o yema dental

Las células basales del epitelio oral de origen ectodérmico proliferan y forman dos estructuras, las células de la periferia son de forma cuboidal y las células internas presentan una forma cilíndrica, estas dos capas forman el futuro órgano del esmalte. (Fig. 1) ⁽⁸⁾ ⁽⁹⁾ ⁽¹⁰⁾

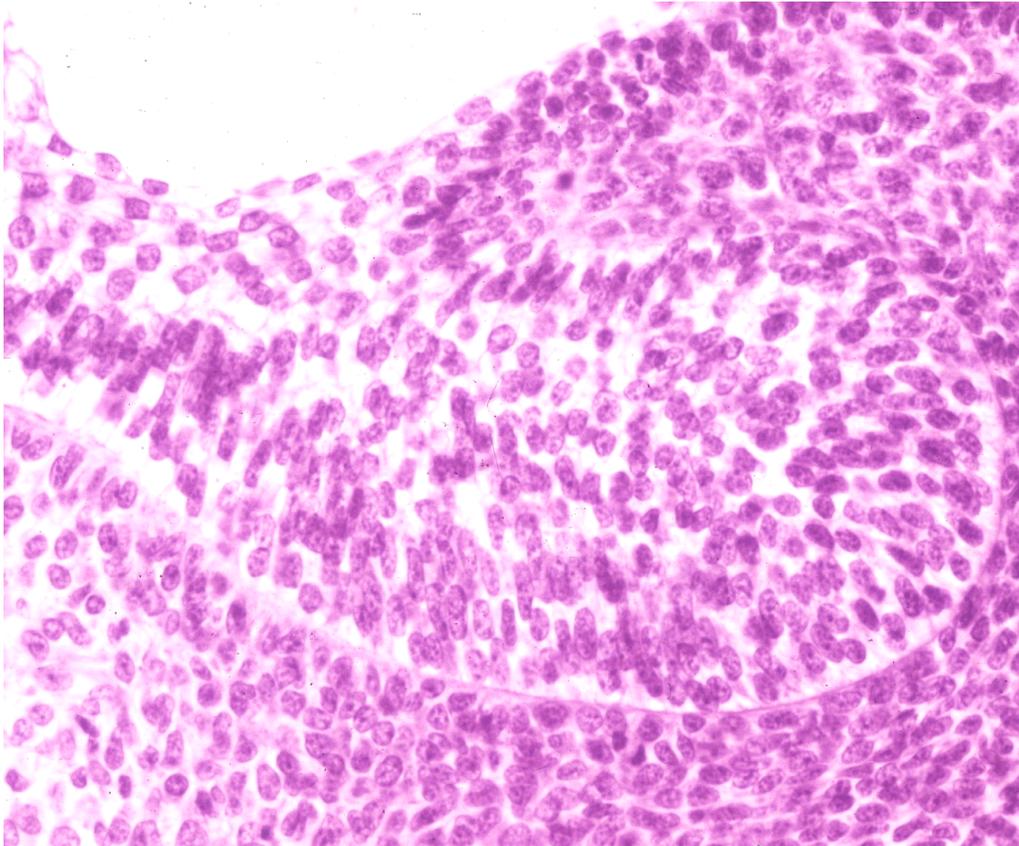


Figura 1: Morfogénesis dental en el estadio de Brote o Yema: proliferación de células ectodérmicas.

3.2 Casquete

En esta etapa que se genera en la novena semana de vida intrauterina se distingue una concavidad en la cara profunda lo que lo hace aparentar un casquete, la convexidad está formada por *epitelio externo* que son células cuboidales unidas a

la lámina dentaria a través del pedículo epitelial, la concavidad del casquete está formada por el *epitelio interno* formado por una capa simple de células cilíndricas bajas que eventualmente por su diferenciación y desarrollo se le denomina *epitelio pre ameloblástico*, entre ambos epitelios aumenta el líquido intercelular formando el *retículo estrellado* formado por células de aspecto estrellado que se unen por desmosomas y forman una red celular, por otro lado, la parte cóncava alberga una parte del ectomesénquima por el que está rodeado, el cuál formará la futura papila dental dando origen al complejo dentino - pulpar, y el mesénquima que se encuentra por fuera del epitelio externo se condensa dando origen al folículo dental. Las estructuras antes mencionadas, en conjunto forman el *germen dentario*. ^{(8) (9) (10)}

3.3 Campana temprana

Esta etapa ocurre entre las 14 y 18 semanas de vida intrauterina, diferenciándose por la clara invaginación del epitelio interno, por la aparición del estrato intermedio que se ubica entre el epitelio interno y el retículo estrellado y por las modificaciones estructurales e histoquímicas de cada estructura. El epitelio externo se deforma a plano simple y al final de la etapa presenta pliegues provenientes del saco dentario que se encargará de nutrir al órgano del esmalte.

El retículo estrellado se adelgaza primero en las zonas que formarán las cúspides o los bordes incisales para permitir la nutrición de los ameloblastos y finaliza con la apoptosis de las células del retículo estrellado que contribuyen de igual manera a su regresión para posteriormente ser fagocitadas. El estrato intermedio se hace más evidente por la proliferación de más hileras de células planas las cuales a través de desmosomas se mantienen relacionadas con el retículo estrellado restante; al inicio de la histogénesis se vincula estrechamente con los capilares del saco dentario para asegurar la vitalidad de los ameloblastos y controlar el paso de los iones de calcio que regulan la mineralización del esmalte. (Fig. 2) ^{(8) (9) (10)}

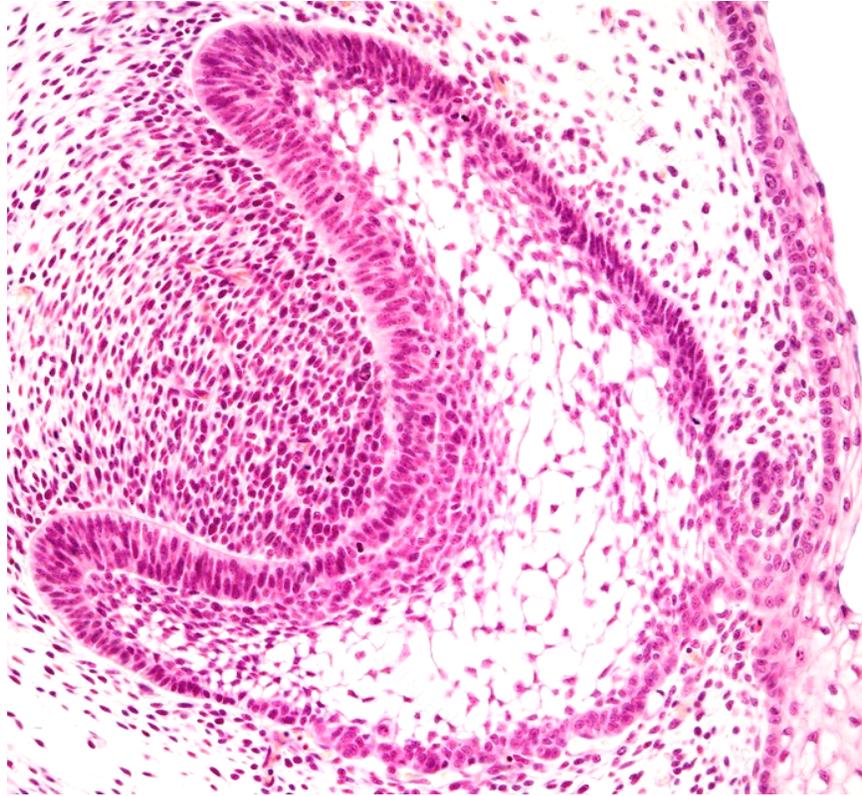


Figura 2: Morfogénesis dental en el estadio de Campana temprana: inicios de la invaginación

3.4 Campana avanzada

En la *citodiferenciación* las células del epitelio interno se diferencian en ameloblastos, una membrana basal llamada lámina ameloblástica basal (LAB) que separa a este epitelio de la papila dental, además, se determina la morfología de la corona por acción específica de la papila dental; a su vez el epitelio interno induce al mesénquima de la papila dental a la histodiferenciación en odontoblastos los cuales comienzan la formación de dentina en la zona cuspídea y continúa así hasta el nivel cervical. En la etapa de campana avanzada inicia la primera secreción dentinaria mientras los ameloblastos adquieren caracteres secretores de esmalte, pero permanecen inactivos, los odontoblastos ahora adquieren sus nutrientes a través del estrato intermedio. Las células en la periferia que se encuentran cercanas al epitelio interno comienzan su diferenciación en odontoblastos mientras que las células que se encuentran en el centro se diferencian en fibroblastos formando *la*

pulpa dental. El saco dentario ahora formado por dos capas, una interna celular de la cuál derivarán las estructuras del periodonto: cemento, ligamento periodontal y hueso alveolar, y una capa externa fibrilar que recubre todo el saco dentario formado principalmente por colágeno tipo I y II. La lámina dental comienza a desintegrarse y se perderá la unión epitelial-bucal se desintegra por el crecimiento del mesénquima del saco dentario y los restos de la unión continúan como restos de epitelio redondeado conocidos con el nombre de **perlas de Serres**. (Fig. 3) ⁽⁸⁾ ⁽⁹⁾ ⁽¹⁰⁾

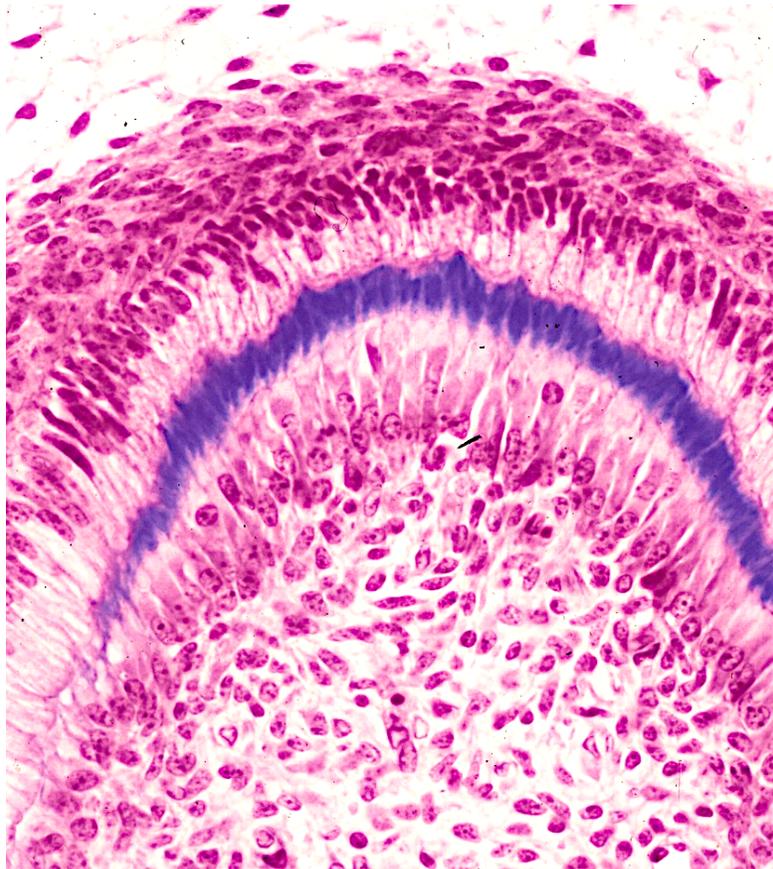


Figura 3: Morfogénesis dental en el estadio de Campana avanzada: células diferenciadas en ameloblastos.

3.5 Terminal o aposicional

Inicia con la presencia de matriz del esmalte sobre las capas de dentina, alternándose las respectivas células secretoras para la formación de dentina y esmalte; una vez concluido el patrón coronal, el órgano del esmalte se atrofia y da

lugar al *epitelio dentario reducido*, que continúa unido a la superficie del esmalte en forma membrana.

A la erupción dental, algunas de estas células se unen a la mucosa oral y forman el *epitelio de unión* y un espacio virtual que se denomina *surco gingival*. En la formación de la raíz existe una estructura que resulta de la fusión del epitelio interno y externo del órgano del esmalte, llamada *vaina epitelial de Hertwig*, esta prolifera de manera externa con el saco dentario y de manera interna con la papila dental y al formarse la primera capa de dentina radicular, la vaina de Hertwig se rompe formando los **restos de Malassez**. . (Fig. 4) ⁽⁸⁾ ⁽⁹⁾ ⁽¹⁰⁾

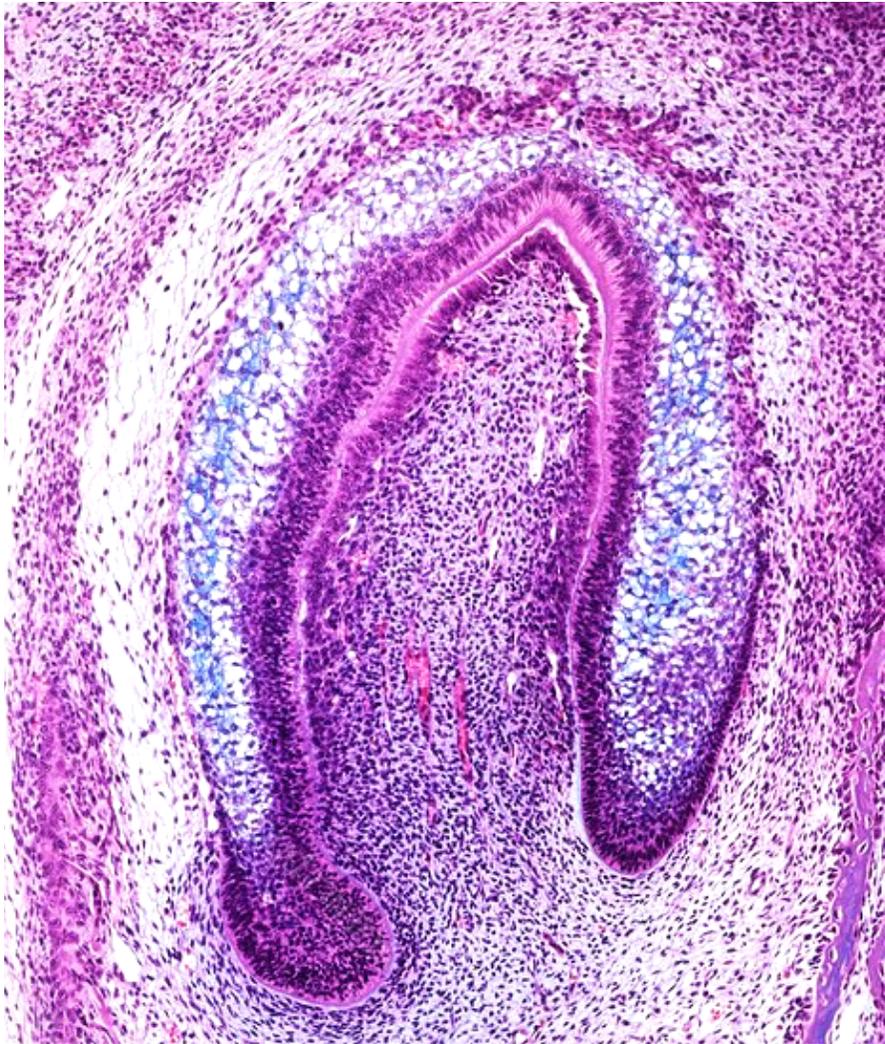


Figura 4: Morfogénesis dental en el estadio Terminal o Aposicional: evidencia de matriz del esmalte y depósitos de dentina.

4 NEOPLASIAS ODONTOGÉNICAS

Los tumores odontogénicos son lesiones que se encuentran únicamente en el hueso maxilar y la mandíbula ya que son derivados de tejidos del epitelio oral y la mesénquima, que en la odontogénesis sufren un cambio anormal ya sea en el proceso de crecimiento o en la desintegración de tejidos resultantes. La etiología es desconocida ya que no se ha descrito una razón, causa o estímulo que desencadene estos procesos neoplásicos. Para el diagnóstico diferencial es de vital importancia conocer las características clínicas típicas de cada lesión, así como su localización, aspecto radiográfico y su afinidad por edad y sexo del paciente. El examen histopatológico de estas neoplasias tiende a revelar células de su tejido de origen, como: los restos de Serres y restos de Malassez. Las lesiones de este grupo varían en cuanto a malignidad y tratamiento, sin embargo, algunas neoplasias malignas de alto grado pueden llegar a presentar metástasis en otras regiones del cuerpo. ⁽¹⁾⁽²⁾⁽³⁾

5 CLASIFICACIÓN DE LAS NEOPLASIAS ODONTOGÉNICAS

La clasificación de los tumores odontogénicos la establece la Organización Mundial de la Salud (OMS) siendo la primera publicada en 1971 y la última en el presente año 2022 (Tabla 1)

5.1 CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA TUMORES ODONTOGÉNICOS 1971 ⁽¹¹⁾ NEOPLASIAS Y OTROS TUMORES RELACIONADOS CON EL APARATO ODONTOGÉNICO

BENIGNOS	MALIGNOS
Ameloblastoma	Carcinomas
Tumor odontogénico epitelial calcificante	Ameloblastoma maligno
Fibroma ameloblástico	Carcinoma intraóseo primitivo

Tumor odontogénico adenomatoide (adenoameloblastoma)	Otros carcinomas originados en el epitelio odontogénico, incluso los que se originan de quistes odontogénicos
Quiste odontogénico calcificante	Sarcomas odontogénicos
Dentinoma	Fibrosarcoma ameloblástico
Fibro-odontoma ameloblástico	Odontosarcoma ameloblástico
Odontoameloblastoma	
Odontoma complejo	
Odontoma compuesto	
Fibroma (fibroma odontogénico)	
Myxoma (myxofibroma)	
Cementomas	
Cementoma benigno (cementoma verdadero)	
Fibroma cementificante	
Displasia cementaria periapical (displasia fibrosa periapical)	
Cementoma gigantiforme (cementomas múltiples familiares)	
Tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia (progonoma melanótico, melano ameloblastoma)	

Tabla 1

5.2 CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA TUMORES ODONTOGÉNICOS

1992 (Tabla 2) ⁽¹²⁾

NEOPLASIAS BENIGNAS		NEOPLASIAS MALIGNAS	
Epitelio odontogénico sin ectomesénquima		Carcinomas odontogénicos	
Ameloblastoma	9310/0	Ameloblastoma maligno	9310/3
Tumor odontogénico escamoso	9312/0	Carcinoma primario intraóseo	9270/0
Tumor odontogénico epitelial calcificante	9340/0	Cambios malignos en quistes odontogénicos	9270/3
Tumor odontogénico de células claras	9270/0	Sarcomas Odontogénicos	
Epitelio odontogénico con Ectomesénquima, con o sin formación de tejido dental		Fibrosarcoma ameloblástico (sarcoma ameloblástico)	9290/3

Fibroma ameloblástico	9330/0	Fibrodentinoma Sarcoma ameloblástico y fibro - odontosarcoma ameloblástico	9290/3
Fibrodentinoma ameloblástico (dentinoma) y fibro - odontoma ameloblástico	9290/0	Variantes malignas de otros tumores odontogénicos epiteliales	
Odontoameloblastoma	9311/0		
Tumor odontogénico adenomatoide	9300/0		
Quiste odontogénico calcificante	9301/0		
Odontoma complejo	9282/0		
Odontoma compuesto	9281/0		
Ectomesénquima odontogénico con o sin epitelio odontogénico incluido			
Fibroma odontogénico	9320/0		
Mixoma (mixoma odontogénico, miofibroma)	9290/0		
Cementoblastoma benigno (cementoblastoma, cementoma verdadero)	9273/0		

Tabla 2

5.3 **CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA TUMORES ODONTOGÉNICOS 2005**
(Tabla 3) ⁽¹³⁾

TUMORES MALIGNOS		TUMORES BENIGNOS	
Carcinomas odontogénicos		Epitelio odontogénico con estroma fibroso maduro sin ectomesénquima odontogénico	
Ameloblastoma metastásico	9310/3	Ameloblastoma sólido / multiquístico	9310/0
Carcinoma ameloblástico - tipo primario	9270/3	Ameloblastoma extraóseo / periférico	9310/0
Carcinoma ameloblástico - tipo secundario (desdiferenciado), intraóseo	9270/3	Ameloblastoma desmoplásico	9310/0
Carcinoma ameloblástico - tipo secundario (desdiferenciado), periférico	9270/3	Ameloblastoma uniuístico	9310/0
Carcinoma de células escamosas intraóseo primario - tipo sólido	9270/3	Tumor odontogénico escamoso	9312/0
Carcinoma de células escamosas intraóseo primario derivado de un tumor odontogénico queratoquístico	9270/3	Tumor odontogenico epitelial calcificante	9340/0
Carcinoma odontogénico de células claras	9341/3	Tumor odontogénico adenomatoide	9300/0

Carcinoma odontogénico de células fantasma	9302/3	Tumor odontogenico queratoquistico	9270/0
Sarcomas Odontogénicos		Epitelio odontogénico con ectomesénquima odontogénico, con o sin formación de tejido duro	
Fibrosarcoma ameloblástico	9330/3	Fibroma ameloblástico	9330/0
Fibro - odontosarcoma y fibro - dentino sarcoma ameloblástico	9290/3	Fibro-dentinoma ameloblastico	9271/0
		Fibro-odontoma ameloblástico	9290/0
		Odontoma	9280/0
		Odontoma complejo	9282/0
		Odontoma compuesto	9281/0
		Odontoameloblastoma	9311/0
		Tumor odontogénico quístico calcificante	9301/0
		Tumor dentinogénico de células fantasma	9302/0
		Mesenquima y/o ectomesénquima odontogénico con o sin epitelio odontogénico	
		Fibroma odontogénico	9321/0
		Mixoma odontogénico / Mixofibroma	9320/1
		Cementoblastoma	9273/0

Tabla 3

5.4 CLASIFICACIÓN DE TUMORES ODONTOGÉNICOS 2017 (Tabla 4) ⁽¹⁴⁾

MALIGNOS		BENIGNOS	
Carcinomas odontogénicos		Tumores odontogénicos epiteliales benignos	
Carcinoma ameloblástico	9270/3	Ameloblastoma	9310/0
Carcinoma intraóseo primario	9270/3	Ameloblastoma uniuístico	9310/0
Carcinoma odontogénico esclerosante	9270/3	Ameloblastoma extraóseo/periférico	9310/0
Carcinoma odontogénico de células claras	9341/3*	Ameloblastoma metastásico	9310/0
Carcinoma odontogénico de células fantasma	9302/3	Tumor odontogénico escamoso	9312/0
Carcinosarcoma odontogénico	9880/3	Tumor odontogénico epitelial calcificante	9340/0

Sarcoma odontogénico	9330/3	Tumor odontogénico adenomatoide	9300/0
		Tumores odontogénicos mixtos benignos epiteliales y mesenquimales	
		Fibroma ameloblástico	9330/0
		Tumor odontogénico primordial	
		Odontoma	9280/0
		Odontoma compuesto	9281/0
		Odontoma complejo	9282/0
		Tumor dentinogénico de células fantasma	9302/0
		Tumores odontogénicos benignos mesenquimales	
		Fibroma odontogénico	9321/0
		Mixoma odontogénico/ Mixofibroma	9320/0
		Cementoblastoma	9273/0
		Fibroma cemento - osificante	9274/0

Tabla 4

El Carcinoma ameloblástico (AMCA) en el 2017 es definido como la contraparte maligna del Ameloblastoma (AM), este año es separado y definido como *histológicamente parecido*. (Tabla 5)

5.5 CLASIFICACIÓN 2022, TABLA COMPARATIVA CON CLASIFICACIÓN 2017 (Tabla 5) ⁽¹⁵⁾

CLASIFICACIÓN 2022	CLASIFICACIÓN 2017
BENIGNOS	BENIGNOS
Tumores odontogénicos <i>benignos epiteliales</i>	Tumores odontogénicos <i>benignos epiteliales</i>
Tumor odontogénico adenoide	Ameloblastoma
Tumor odontogénico escamoso	Ameloblastoma uniuístico
Ameloblastoma extraóseo periférico	Ameloblastoma metastásico
Ameloblastoma uniuístico	Tumor odontogénico escamoso
Ameloblastoma convencional	Tumor odontogénico epitelial calcificante
Ameloblastoma adenoide	Tumor odontogénico adenoide
Ameloblastoma metastásico	

Tumores odontogénicos mixtos benignos epiteliales y mesenquimatosos	Tumores odontogénicos mixtos benignos epiteliales y mesenquimatosos
Odontoma	Fibroma ameloblástico
Tumor odontogénico primordial	Tumor odontogénico primordial
Fibroma ameloblástico	Odontoma
Tumor fantasma dentinogénico	Odontoma compuesto
	Odontoma complejo
	Tumor fantasma dentinogénico
Tumores odontogénicos benignos mesenquimatosos	Tumores odontogénicos benignos mesenquimatosos
Fibroma odontogénico	Fibroma odontogénico
Cementoblastoma	Cementoblastoma
Fibroma cemento - osificante	Fibroma cemento – osificante (discutido bajo el título de Lesiones fibro-óseas y osteocondromatosas)
Mixoma odontogénico Fibromixoma	Mixoma odontogénico/ Mixofibroma
MALIGNOS	MALIGNOS
Carcinoma odontogénico esclerosante	Carcinoma odontogénico
Carcinoma ameloblástico	Carcinoma ameloblástico
Carcinoma odontogénico de células claras	Carcinoma intraóseo primario
Carcinoma odontogénico de células fantasma	Carcinoma odontogénico esclerosante
Carcinoma primario intraóseo	Carcinoma odontogénico de células claras
Carcinosarcoma odontogénico	Carcinoma odontogénico de células fantasma
Sarcoma odontogénico	Carcinosarcoma odontogénico
	Sarcoma odontogénico

Tabla 5

6 AMELOBLASTOMA

Neoplasia benigna de crecimiento lento que se deriva del epitelio odontogénico, tiene un comportamiento agresivo, infiltrante y expansivo, se presenta con inflamación indolora en la mandíbula o el maxilar, y tiene una tendencia a la recurrencia local si no se elimina de manera adecuada. Representan alrededor del 1% de todos los tumores de cabeza y cuello, pero son el segundo tumor odontogénico más común. En el 2017 la OMS diferenció a los ameloblastomas en

cuatro tipos: ameloblastoma convencional, ameloblastoma unicístico, ameloblastoma extraóseo/periférico y ameloblastoma metastásico; en la clasificación del 2022 se agrega el ameloblastoma adenoide. ^{(15) (16) (17)}

6.1 Ameloblastoma convencional

El pico de incidencia de esta neoplasia se presenta entre la cuarta y quinta década de vida sin predilección por el sexo; el 80% de los casos son reportados en la mandíbula en la región posterior. Con el crecimiento puede traer complicaciones como pérdida de dientes, parestesias, maloclusiones, deformidad facial, trismus, obstrucciones de la vía aérea; el crecimiento no controlado puede resultar mortal. Histológicamente presenta dos patrones de crecimiento: *plexiforme* que consiste en cordones o trabéculas anastomosantes delimitados por células columnares similares a los ameloblastos; y *folicular* que consiste en islas de forma esférica y asemejan al retículo estrellado, rodeadas por una capa de células cuboidales o columnares de apariencia hialina, los núcleos de estas células se encuentran en el polo opuesto a la membrana basal (polaridad invertida). ^{(2) (15) (18)} Se han descrito otras variantes histológicas: desmoplásico, acantomatoso, de células granulares, de células basales, de células claras, estas variantes se superponen a uno de los dos patrones de crecimiento principales distribuyéndose en cordones o islas, sin embargo esto no impacta en el tratamiento o pronóstico del paciente, excepto el ameloblastoma desmoplásico, que puede ser más agresivo. ^{(2) (15)}

Las variantes histológicas las son:

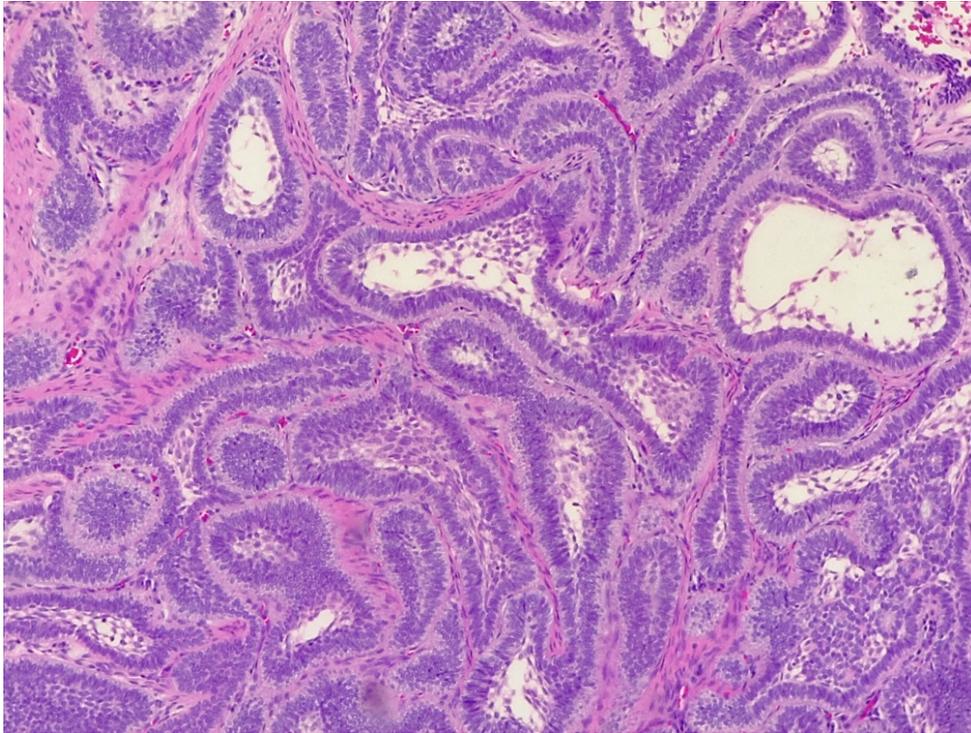


Figura 5: Microfotografía con H&E de Ameloblastoma convencional con patrón de crecimiento folicular que evidencia islas semejantes al RE.

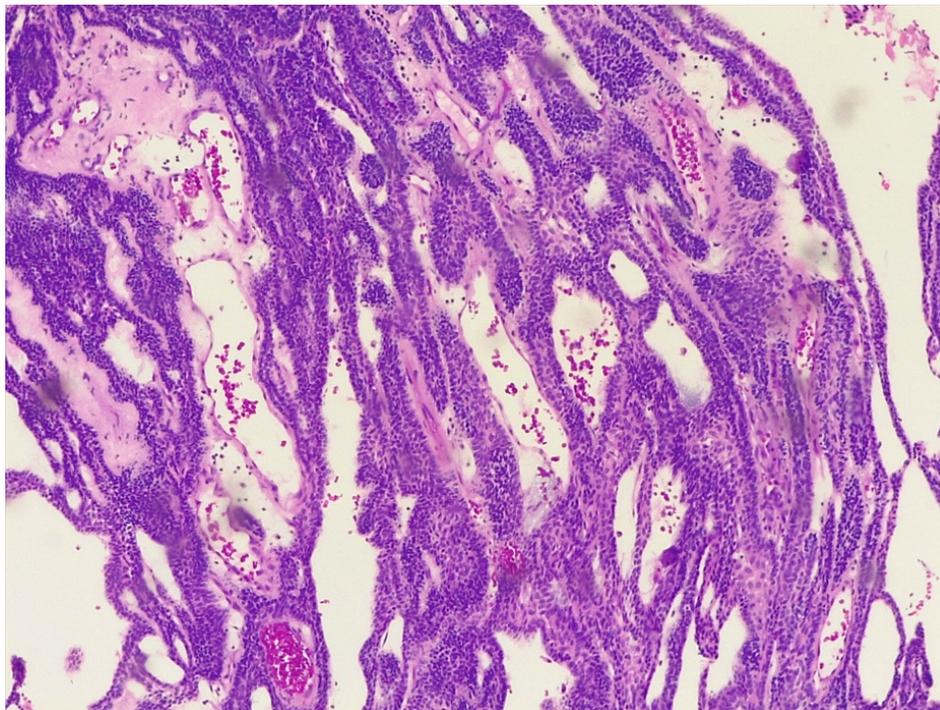


Figura 6: Microfotografía con H&E de Ameloblastoma convencional con patrón de crecimiento plexiforme que semejan una forma travecular.

6.1.1 Desmoplásico

Tiene predilección por la región anterior de la maxila, su apariencia a menudo es mixta con bordes mal definidos presentando una marcada desmoplasia con células sin empalizada, tiene el potencial de crecer exponencialmente y alta recidiva por lo que su tratamiento es agresivo. La inmunohistoquímica muestra aumento en el factor de crecimiento transformador β y sugiere ser el causante de la formación desmoplásica, tiene predilección por la parte anterior de la mandíbula (Fig. 7) ⁽¹⁵⁾
(18)

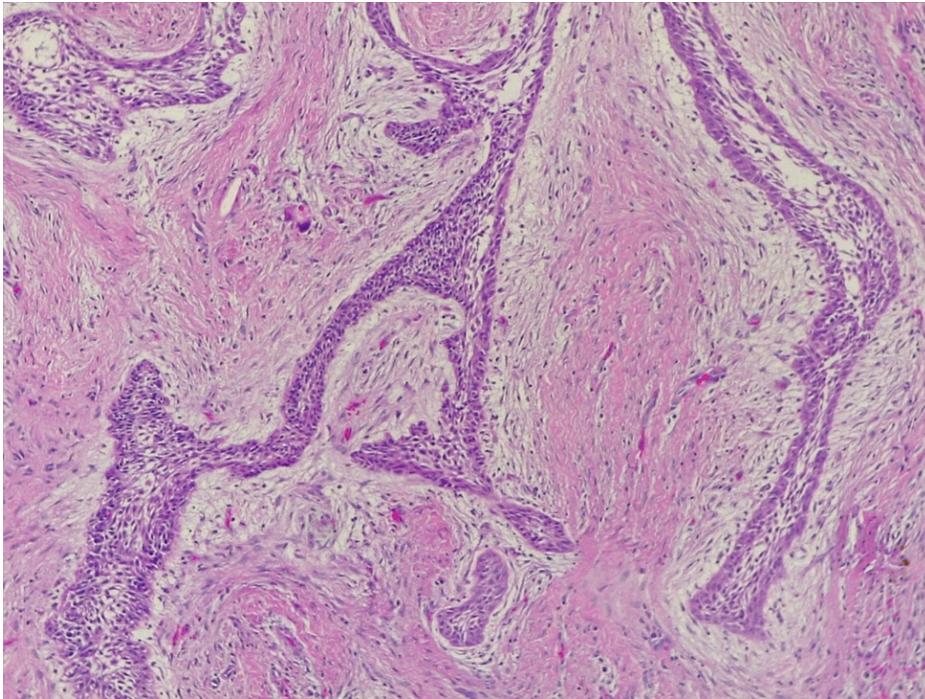


Figura 7: Corte histológico que muestra zonas celulares sobre abundante estroma colagenizado.

6.1.2 Acanmatoso:

Presenta células escamosas a veces asociadas con formación de queratina, ubicadas en la zona central de las islas epiteliales de un ameloblastoma folicular. (Fig. 8) ⁽²⁾ ⁽¹⁸⁾

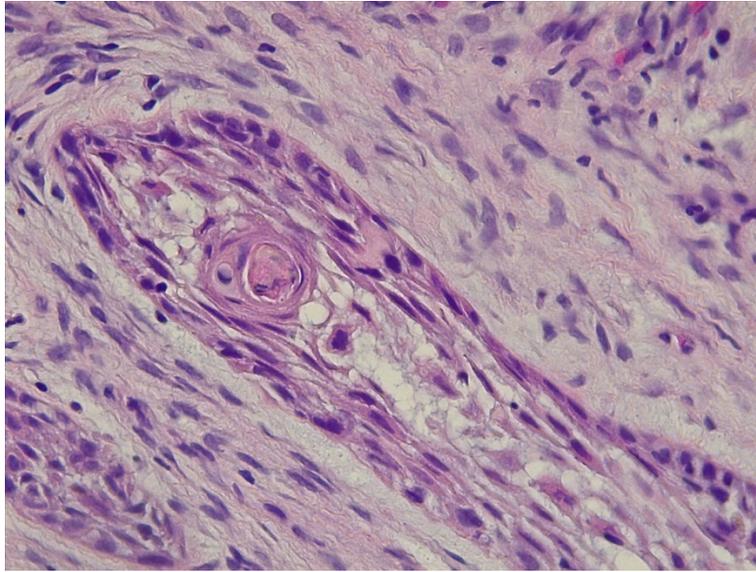


Figura 8: Corte teñido con H&E que muestra núcleos hipercromáticos y centros con rasgos acantomatosos.

6.1.3 Células granulares

Muestran una transformación grupos de células epiteliales a granulares con un citoplasma relleno de gránulos eosinófilos. (Fig. 9) ⁽²⁾ ⁽¹⁸⁾

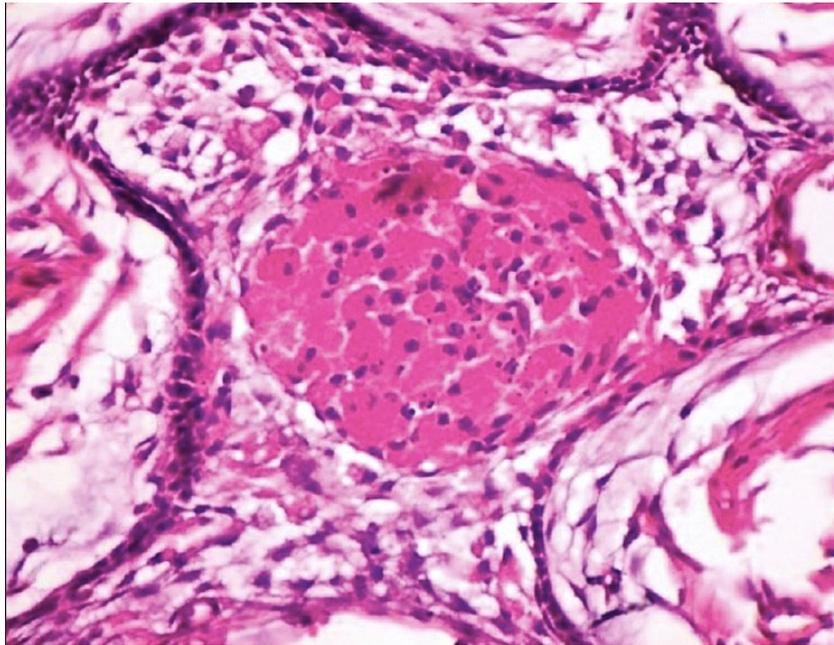


Figura 9: Corte histológico teñido con H&E que muestra el patrón granular.

6.1.4 Células basales

Es el tipo menos común, compuesto por redes de células basales, presenta un retículo estrellado en el centro de las redes, las células de la periferia tienen un aspecto cuboidal columnar. (Fig. 10)⁽²⁾

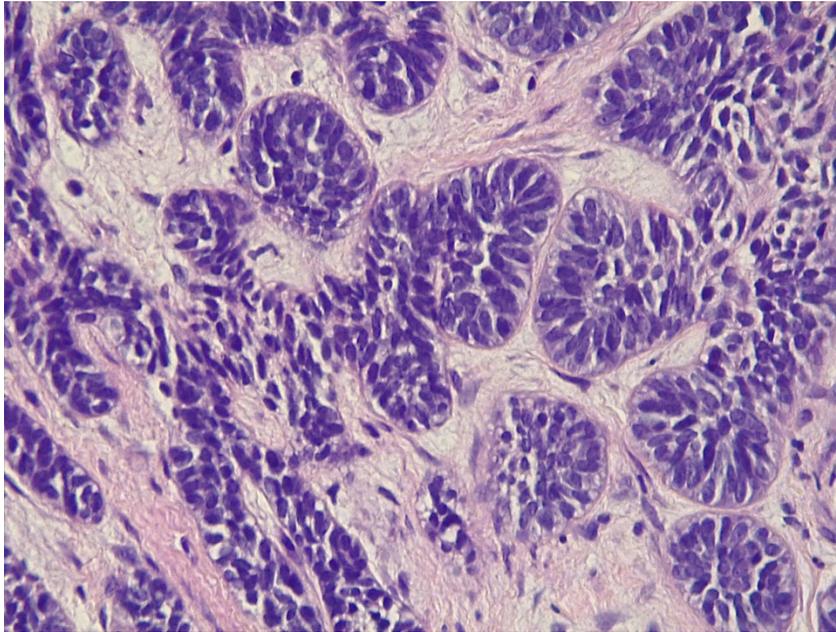


Figura 10: Nidos de células basaloides uniformes, sin presencia de retículo estrellado en el centro de los nidos.

6.1.5 Células claras

El ameloblastoma de células claras (CCAM) se caracteriza histológicamente por un componente ameloblastomatoso entremezclado con un extenso componente de células claras, estas contienen un citoplasma rico en glucógeno. (Fig. 11) ⁽¹⁹⁾

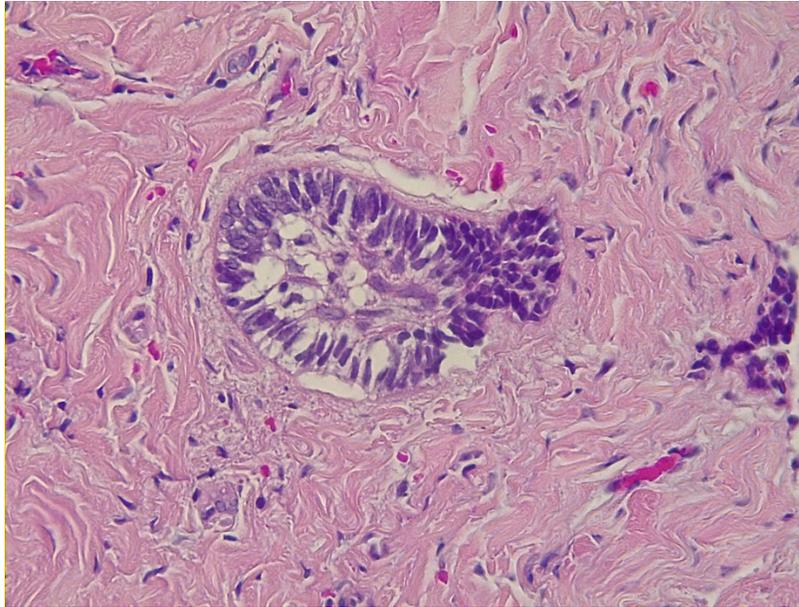


Figura 11: Corte histológico teñido con H&E que muestra el patrón de células claras

El tratamiento va desde una simple enucleación y resección en bloque y la recurrencia radica en un 15% ⁽¹⁴⁾

6.2 Ameloblastoma uniquístico

Se presenta con más incidencia en la mandíbula en la zona del tercer molar y la rama; asintomático con expansión cortical, radiológicamente presenta una radiolucencia unilocular bien definido, la reabsorción radicular es común. macroscópicamente se presenta como una lesión monoquística. (Fig. 12) ⁽¹⁴⁾ ⁽¹⁸⁾

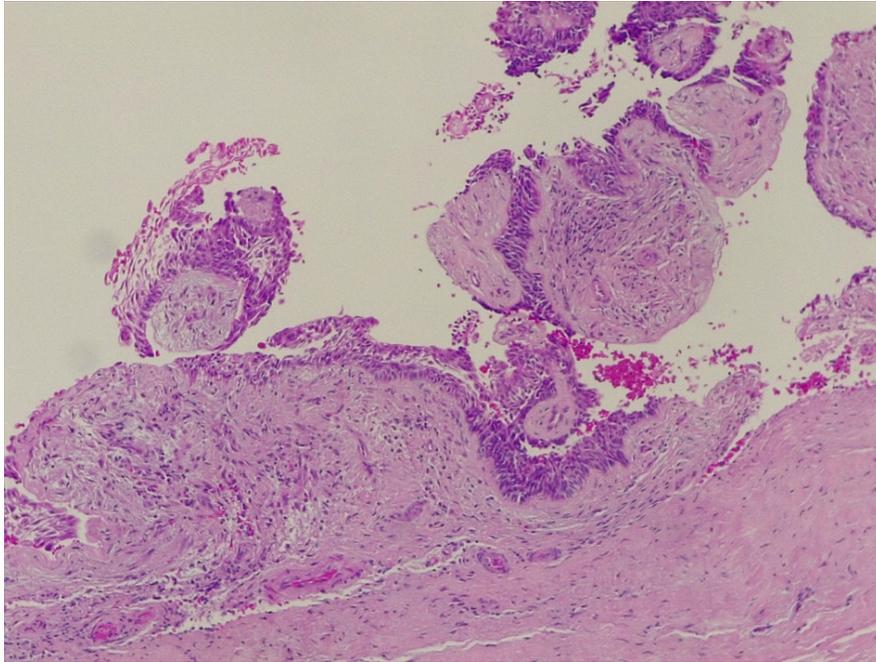


Figura 12: El epitelio del quiste es homogéneamente ameloblastomatoso, en mayor o menor grado la pared quística

6.2.1 Luminal

Se presenta como una lesión quística revestida por epitelio ameloblástico que puede sobresalir hacia la luz en forma de proliferaciones plexiformes.^{(14) (18)}

6.2.2 Intraluminal

Se caracteriza por prolongaciones intraluminales en el epitelio de revestimiento, estos nódulos del se proyectan hacia la luz.^{(14) (18)}

6.2.3 Mural

Muestra una disposición folicular o plexiforme de células tumorales dentro de la pared quística y suele ser el más agresivo ^{(14) (18)}

6.3 Ameloblastoma extraóseo o periférico

Originario de restos de la lámina dental ocurre en los tejidos blandos, en áreas edéntulas y predilección por la zona retromolar, tiene una proporción de 4:1 siendo más frecuente en mujeres; muestra características histopatológicas de

ameloblastoma, clínicamente vista como una masa firme creciente exofítica con superficies lisas o papilares de color rojizo, radiográficamente se observa una erosión ósea. (Fig. 13) ⁽¹⁴⁾

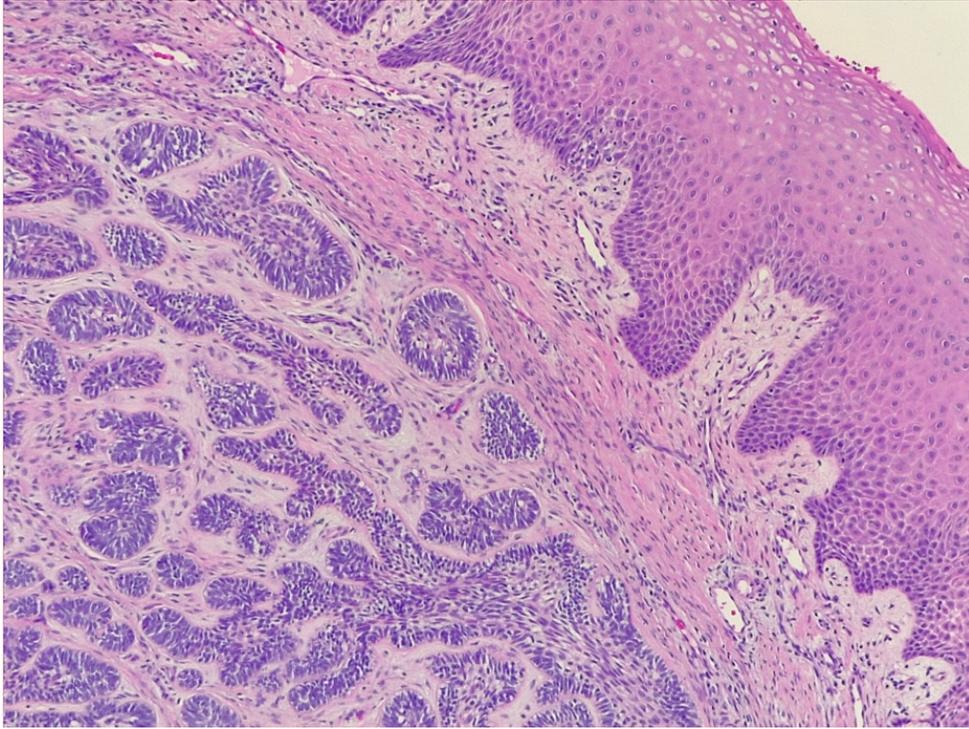


Figura 13 : Corte histológico teñido con H&E que muestra al Ameloblastoma de tipo extraóseo / periférico

6.4 Ameloblastoma metastásico

Es más frecuente en la mandíbula siendo usualmente sólido o multiquístico, la zona de metástasis más frecuente es en los pulmones, seguido de los linfonodos y el hueso, ocurriendo usualmente después de un largo periodo de latencia y representa el 1% de los ameloblastomas ^{(14) (18)}; en histopatología, las lesiones primarias y las metastásicas deben representarse benignas ya que no hay un indicador predictivo de metástasis. (Fig. 14) ⁽¹⁴⁾

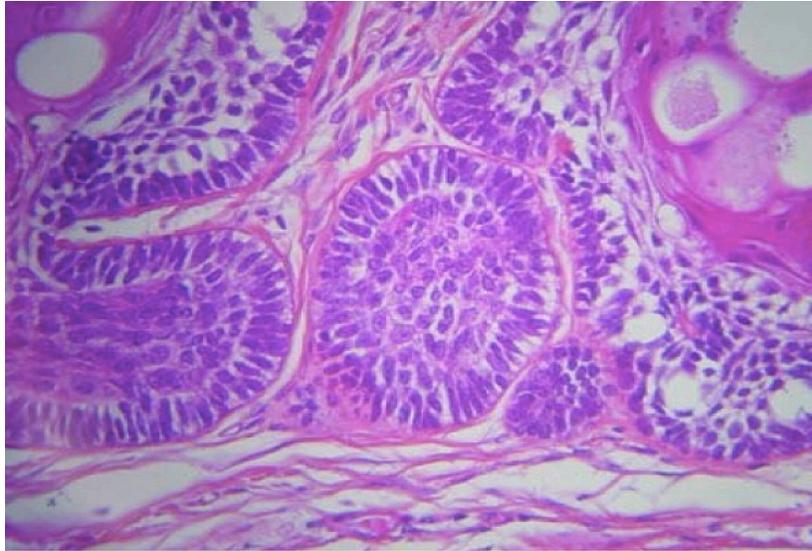


Figura 14: Corte histológico teñido con H&E que muestra al Ameloblastoma metastásico

6.5 Ameloblastoma adenoide

Caracterizado por una arquitectura de condensaciones celulares cribiforme con contenido variable de dentinoide, el marcador de proliferación Ki-67 suele ser alto; es más prevalente en la mandíbula ocasionalmente con dolor y parestesia; radiográficamente presenta radiolucencias con márgenes mal definidos y perforación de la cortical; de comportamiento agresivo con infiltración y recurrencia aproximada del 45.5% y 70%.(Fig. 15) ⁽¹⁵⁾

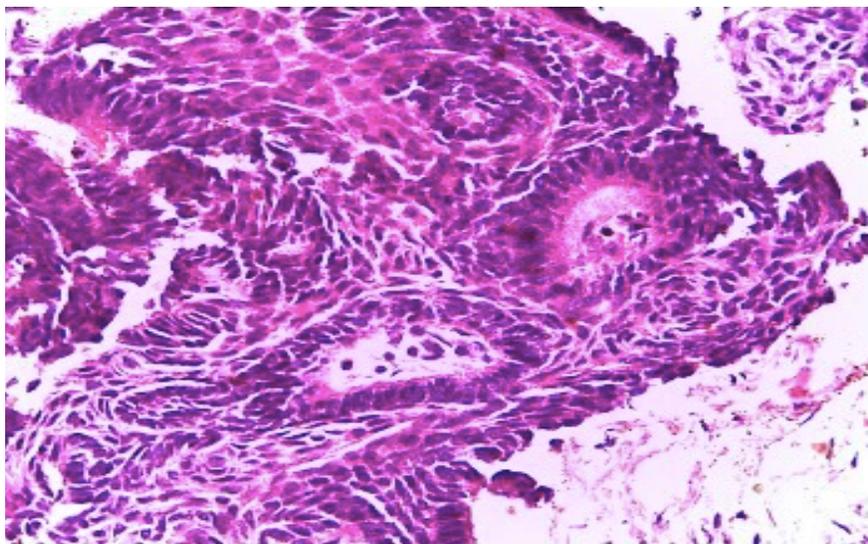


Figura 15: Corte histológico teñido con H&E que muestra al Ameloblastoma de variante Adenoidea.

7 CARCINOMA AMELOBLÁSTICO

En 1983 Shafer introdujo el término de “carcinoma ameloblástico”; la OMS describe que este tumor puede surgir como cambios malignos en un ameloblastoma benigno preexistente de tipo secundario o puede surgir *de Novo* como un Carcinoma Ameloblástico⁽⁴⁾. Es un tumor poco común de epitelio odontogénico que representa aproximadamente el 2% de todos los tumores odontogénicos presentándose en un rango de edades de entre 20-70 años con una predilección por el sexo masculino y mayor incidencia en la mandíbula⁽⁵⁾ sin embargo es el segundo tumor odontogénico más común, después del odontoma⁽⁶⁾. presenta un gran crecimiento y potencial de metástasis que demanda una cirugía de resección amplia y vigilancia postoperatoria evaluando la supervivencia del paciente y la recidiva del tumor⁽⁷⁾

7.1 Clasificación:

En el 2022 la OMS define al carcinoma ameloblástico como un carcinoma odontogénico primario con variantes histológicas como carcinoma ameloblástico convencional, carcinoma odontogénico esclerosante, carcinoma odontogénico de células claras, carcinoma odontogénico de células fantasma y carcinoma odontogénico intraóseo⁽¹⁵⁾. La distinción de la variante de células claras la denotamos en la revisión citohistológica, ya que presenta células de citoplasma claro o vacío debido a que es rico en glucógeno conservando el patrón arquitectural del ameloblastoma (ver Tabla 5)⁽²⁰⁾

7.2 Características Clínicas

Los signos presentes en esta neoplasia incluyen un crecimiento rápido presentando inflamación en los tejidos blandos de forma indolora, ocasiona parestesia, asimetría facial, trismus y disfonía; presenta características agresivas como perforación de las corticales y extensión hacia los tejidos blandos adyacentes, presenta una superficie irregular a veces ulcerada en algunas zonas, conserva una base pediculada

distinguida en lesiones de menor tamaño, causa desplazamiento de los dientes conservándolos vitales, es de consistencia y apariencia firme ^{(21) (22) (23) (24)} El lugar de aparición es más frecuente en la mandíbula que en la maxila, con un porcentaje de 87%. (Fig. 16) ⁽²⁵⁾

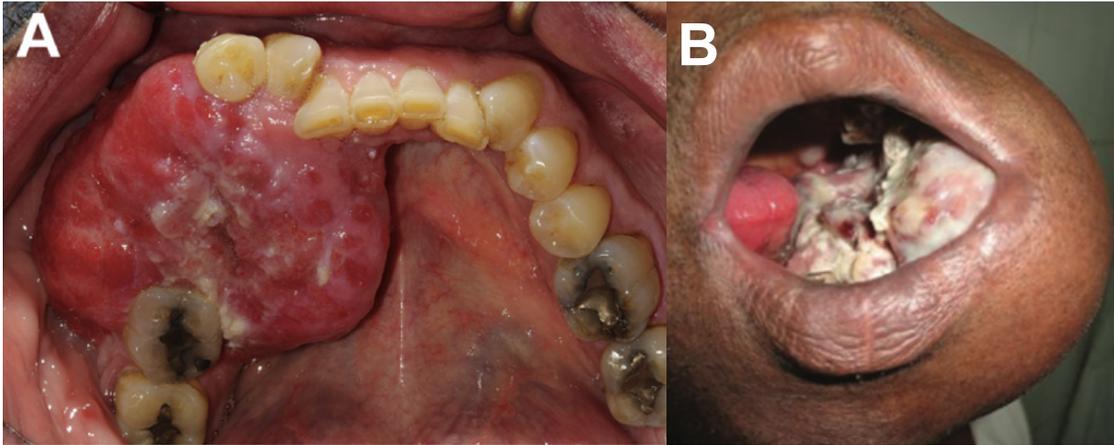


Figura 16: *A: Fotografía intraoral de lesión del CA_m, se observa aumento de volumen con superficie eritematosa y desplazamiento dental. B: Fotografía extraoral que muestra un aumento de volumen que produce asimetría facial y expansión de tejidos blandos.* ^{(23) (26)}

7.3 Anatomía Patológica

Los CA son neoplasias generalmente de comportamiento sólido, estas tienden a presentar componentes quísticos que pueden ser propias del patrón de crecimiento quístico o debido a presencia de necrosis: el comportamiento es infiltrante, por lo que es esperado que el volumen tumoral adelgace, desplace y perfore las corticales óseas del hueso que afecta, cuando este presenta exención a los tejidos blandos de la boca tiene a infiltrar el periostio y las fascias del sitio anatómico, la extensión a la cavidad oral se manifiesta como aumento de volumen de diferente tamaño, generalmente cubierto por encía ulcerada o eritematosa; una de las características es el desplazamiento de los dientes que condiciona generalmente la destrucción de la estructura, a la superficie de corte de la pieza, en el caso de la mandíbula es muy frecuente encontrar la compresión extrínseca de los nervios o una infiltración completa del canal mandibular; por lo que es siempre necesario realizar un muestreo minucioso de la pieza para su interpretación. (Fig. 17)

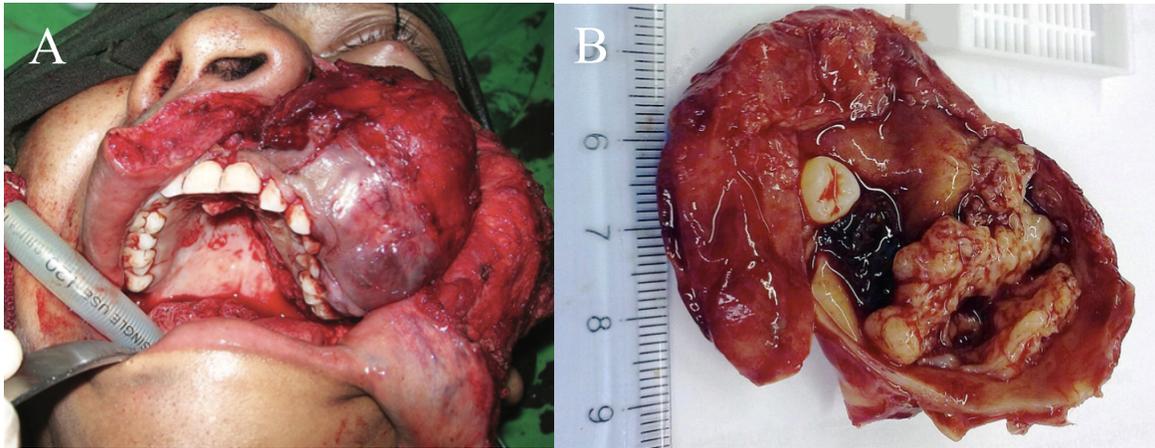


Figura 17: A: Fotografía extraoral en el intraoperatorio con un abordaje tipo Weber-Ferguson que descubre el tumor que envuelve el maxilar izquierdo. ⁽²³⁾ B: Pieza quirúrgica producto de la resección quirúrgica. ⁽²⁷⁾

7.4 Histopatología

El aspecto microscópico de la pieza quirúrgica generalmente conserva las características similares las del ameloblastoma convencional con o parcialmente focos de metaplasia escamosa o alguna variante descrita, lo que sí es muy frecuente encontrar son características morfológicas de células fusiformes unidas a nidos de células neoplásicas, núcleos vesiculares hipercromáticos, apiñamiento de células basales, células en empalizada periférica con polaridad inversa y retículo estrellado bien definido (28) índice elevado de mitosis, áreas focales de necrosis, las células tumorales muestran hipercromatismo y pleomorfismo, nucleolo prominente, el material nuclear es granular con figuras frecuentes de mitosis 3 - 4 mitosis/10SF ⁽²¹⁾ ⁽²²⁾ debe mostrar al menos mínimamente atipia celular o nuclear moderada Los patrones de diferenciación menores incluyen células escamosas, células claras y células fusiformes. (Fig. 18)

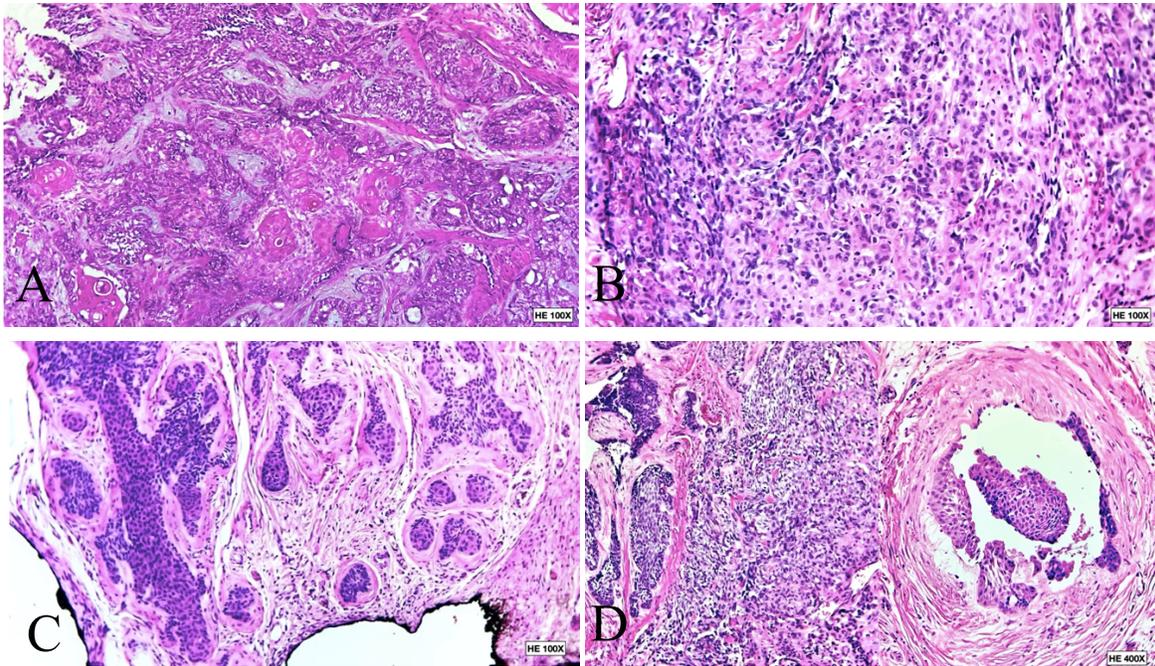


Figura 18: A: H&E 100X: Cordones de epitelio ameloblástico con centro acantomatoso. B: H&E 100X: Células pleomórficas con núcleos hiper cromáticos que se disponen en un patrón sólido C: H&E 100X: Islas y nidos de epitelio ameloblástico con reacción estromal desmoplásica. D: Permeación vascular del carcinoma.

7.5 Imagenología

En la radiografía convencional presenta las mismas características de un ameloblastoma, se muestra una lesión radiolúcida mal definida de forma unilocular o multilocular, se observa expansión de las corticales que lo delimitan y perforación de las mismas, en algunos casos presenta radiopacidades focales, obliteración de los senos, desplazamiento de los dientes ^{(21) (24)} Con estudios de imagen como la TC de corte Axial y coronal con realce de contraste se observa la extensión del tumor, lesiones hipodensas sin calcificación, presente necrosis, precisión en las condiciones de la cortical expandida o perforación de las misma y destrucción ósea medular ^{(6) (20) (22) (23) (29)}. La RM lesiones con componente sólido mostraban isointensidad en T1WI, hiperintensidad en STIR, para componentes líquidos muestran preferencia por isointensidad en T1MI e hiperintensidad en STIR ⁽²⁹⁾ delinea la extensión de los tejidos blandos o de la médula ósea, está indicada cuando el tumor parece invadir partes blandas ⁽³⁰⁾ (Fig. 19)

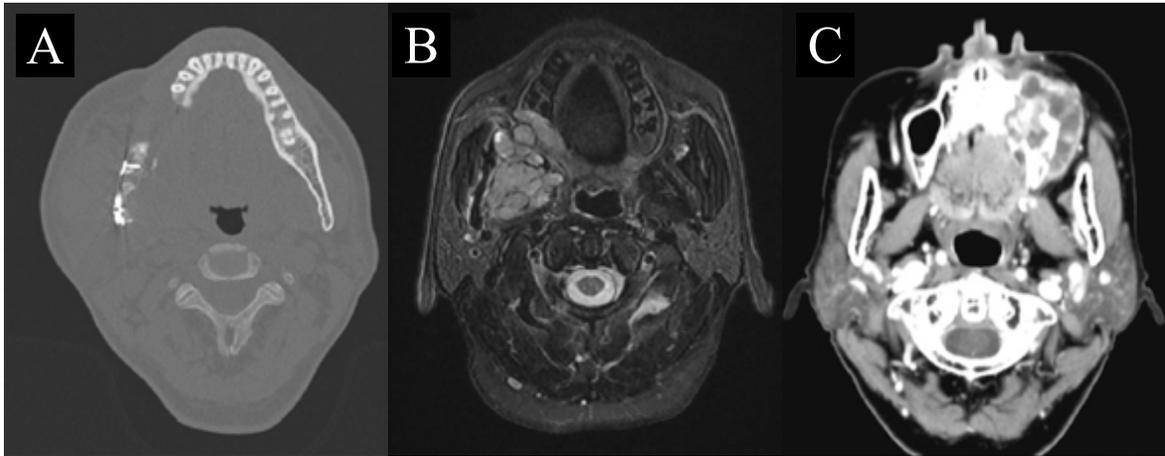


Figura 19: A: Tomografía Computarizada sencilla. B: Resonancia Magnética. C: Tomografía Computarizada con realce de contraste. ⁽³¹⁾

7.6 Inmunohistoquímica

La inmunohistoquímica es un auxiliar diagnóstico que como técnica de laboratorio es de gran importancia para el marcaje selectivo de diversas proteínas específicas que pueden o no estar presentes en la muestra histológica diferenciando el estirpe de la neoplasia. Al AC anteriormente se le llamó Carcinoma ex ameloblastoma y se encontraba que la causa más frecuente de transformación a tumor maligno era la mutación del gen p53 ⁽³²⁾

En la siguiente tabla de cortes histológicos se muestra al Ameloblastoma, Ameloblastoma atípico y Carcinoma ameloblástico sucesivamente para los mismos marcadores inmunohistoquímicos denotando la diferencia que se encuentra entre estos. Los marcadores como la calretinina y SMA en su mayoría son negativos para estas distintas neoplasias, lo que los exenta de ser un marcado útil para su diferenciación. ^{(26) (32)}

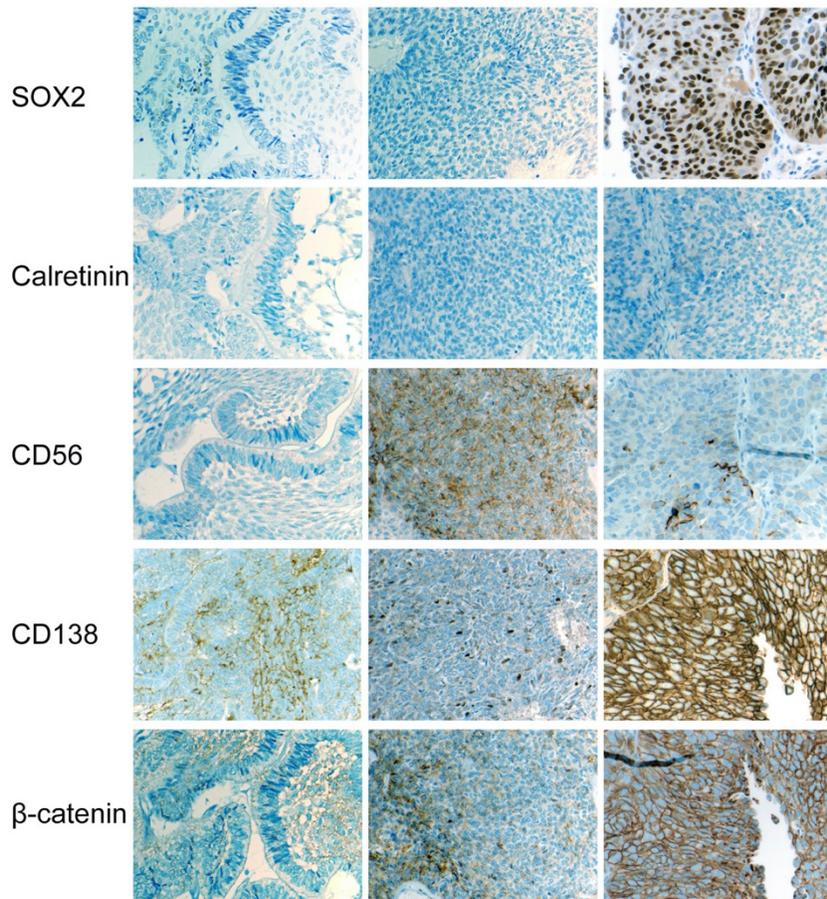


Figura 20: SOX-2 es positivo nuclear únicamente para CAm; CD56 es positivo focal para CAm, positivo para Ameloblastoma Atípico y negativo para Ameloblastoma; CD138 es positivo para CAm y positivo focal para Am y Ameloblastoma atípico; β- catenina positivo para CAm y positivo focal en Am y Ameloblastoma atípico⁽²⁶⁾

Los marcadores inmunohistoquímicos tienen positividad nuclear, los cuales se distinguen por teñir el núcleo de las células de color marrón; algunos otros tienen positividad citoplasmática, los cuales tiñen los filamentos intermedios del citoplasma de la célula; de acuerdo con la positividad que apliquen se dirá si son positivo, positivo focal o negativo nuclear o celular.

La siguiente tabla muestra los marcadores inmunohistoquímicos que se encuentran positivos comúnmente en el Carcinoma ameloblástico y que se encuentran positivos en menor o igual porcentaje en otras neoplasias.

ANTICUERPO	LOCALIZACIÓN	OTRAS NEOPLASIAS
p53	Nuclear	Carcinoma odontogénico de células fantasma
Citoqueratina 19	Citoplasmático	Carcinoma odontogénico de células claras
Ki-67	Nuclear	Carcinosarcoma odontogénico
Citoqueratina18	Citoplasmático	Condroblastoma
SOX-2	Nuclear	Carcinoma ameloblástico
Calretinina	Nuclear	Ameloblastoma
SMA	Citoplasmático	Fibroma desmoplásico
PCNA	Nuclear	Quiste dentífero
BCL-2	Nuclear	Tumor odontogénico adenomatoide
Citokeratina 5	Citoplasmático	Carcinoma odontogénico esclerosante
Citikeratina 14	Citoplasmático	Odontogénico primordial
S -100	Citoplasmático	Condrosarcoma
B - catenina	Nuclear y Citoplasmático	Fibroma desmoplásico
P16	Nuclear y Citoplasmático	Carcinoma papilar de células escamosas
Oct4	Nuclear y Citoplasmático	Fibroma ameloblástico

Tabla 6: Marcadores comunes en el CAM y presentes en otras neoplasias. ⁽¹⁴⁾

8 ALTERNATIVAS DE TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

El plan de tratamiento depende de múltiples factores como la naturaleza propia del tumor, malignidad o benignidad, características histopatológicas, extensión, tamaño y localización anatómica; así como, la presencia o ausencia de metástasis. (Fig. 21)

(2) (18) (32)

El tratamiento *no invasivo* para el ameloblastoma de tipo convencional y tipo unicístico es la enucleación, no es adecuado ya que presenta una recidiva del 70%-80%, sin embargo, es utilizado en pacientes que se encuentran con permanencia en cuidados paliativos a causa de otro compromiso sistémico, estos pacientes presentan mayor riesgo a la cirugía.

En el tratamiento resectivo marginal o en bloque se respetan márgenes de 1 - 1.5 cm (18) con un porcentaje de recidiva del 10%-20% . Existe otra modalidad de tratamiento, que es la escisión quirúrgica con márgenes de 2 a 3 mm se emplea

para el ameloblastoma periférico que reduce aún más el riesgo de recurrencia del tumor.

En el caso del ameloblastoma maligno, el tratamiento de elección principal es la resección en bloque del tumor primario y la eliminación de los sitios de enfermedad diseminada (métastásica; el 71% de los casos viajan al pulmón) y posiblemente quimioterapia; en el caso de las neoplasias malignas, se requiere un enfoque multidisciplinario. ^{(14) (18)}

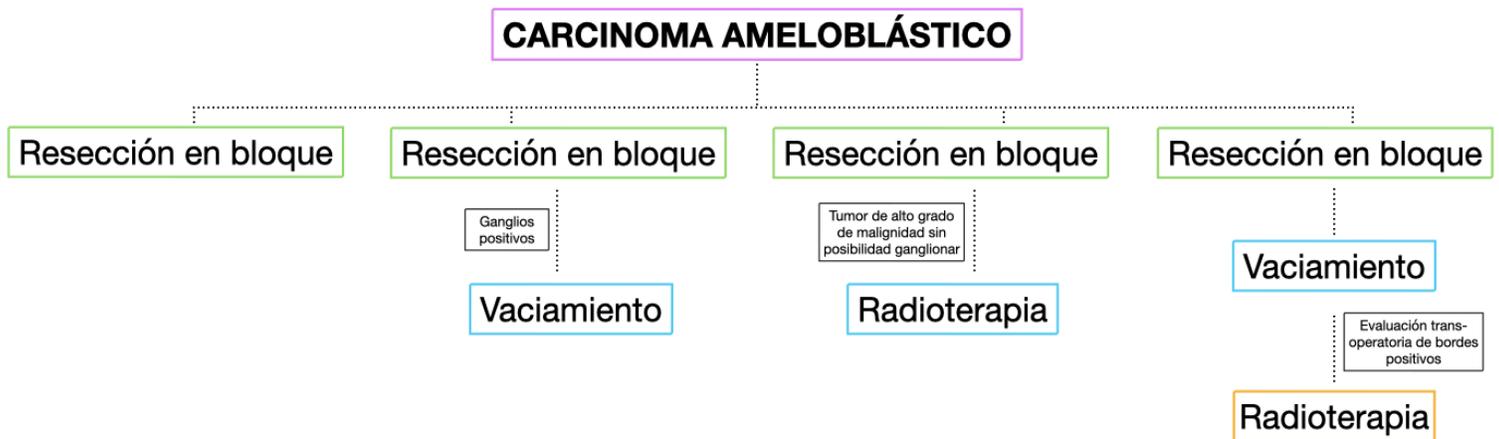


Figura 21: Rutas de tratamiento (fuente propia)

El abordaje, tipo de resección y los márgenes de seguridad se adaptaran a cada paciente; siempre considerando el tratamiento que genere menor recidiva de la lesión tumoral. ^{(33) (34) (35)} Anteriormente al CAM se le consideraba una lesión originada de un Ameloblastoma, por ende, al presentarse una imagen radiolúcida única bien delimitada se optaba por la enucleación, éste tratamiento tenía una recidiva de entre el 70-80%; por lo que se debía someter al paciente a una nueva intervención quirúrgica. ^{(33) (36)} Los diferentes tipos de resección son: resección en bloque, ^{(37) (38)} hemimandibulectomía, ^{(37) (39)}resección segmentaria ^{(34) (40) (35)} (Fig. 22)

La extensión de bordes libres debe ser de 1 cm - 1.5 cm ^{(33) (40) (39)}, algunos autores incluyen la extensión a tejidos blandos para eliminar el riesgo de recidiva. ⁽³⁵⁾



Figura 22: Tipos de extensiones. A: Hemimandibulectomía, abarca desde la sínfisis mandibular hasta el cóndilo de la rama de la mandíbula. B: Resección en bloque. ⁽⁴¹⁾⁽³⁶⁾

Con base en esto se selecciona un tipo de abordaje quirúrgico; para el procedimiento de hemimandibulectomía es posible realizar un abordaje transcervical o abordaje intraoral ⁽³³⁾; se han reportado abordajes intraorales y abordajes extra-orales para la resección reportados como cervicales o faciales, estos están indicados cuando es necesario realizar disección ganglionar o el tamaño del tumor impide realizar una intervención más conservadora. La intención de los abordajes quirúrgicos además de buscar un tratamiento inmediato es no afectar la estética facial del paciente para mejorar su reinserción social, calidad de vida y secuelas psicológicas, los abordajes conservadores son los más útiles para estos fines. ⁽³⁵⁾⁽⁴⁰⁾ En el abordaje ***Intraoral-vestibular*** es el más utilizado; sin embargo, tiene limitada visibilidad con acceso difícil al ángulo y la rama de la mandíbula; por lo cual es más indicado en intervenciones en los maxilares ⁽⁴²⁾. La disección de los tejidos adyacentes al tumor debe hacerse respetando los márgenes libres oncológicos, resecando por igual estructuras nerviosas, vasculares, musculares y ganglionares adyacentes al tumor ⁽⁴²⁾⁽⁴³⁾ (Fig. 23)

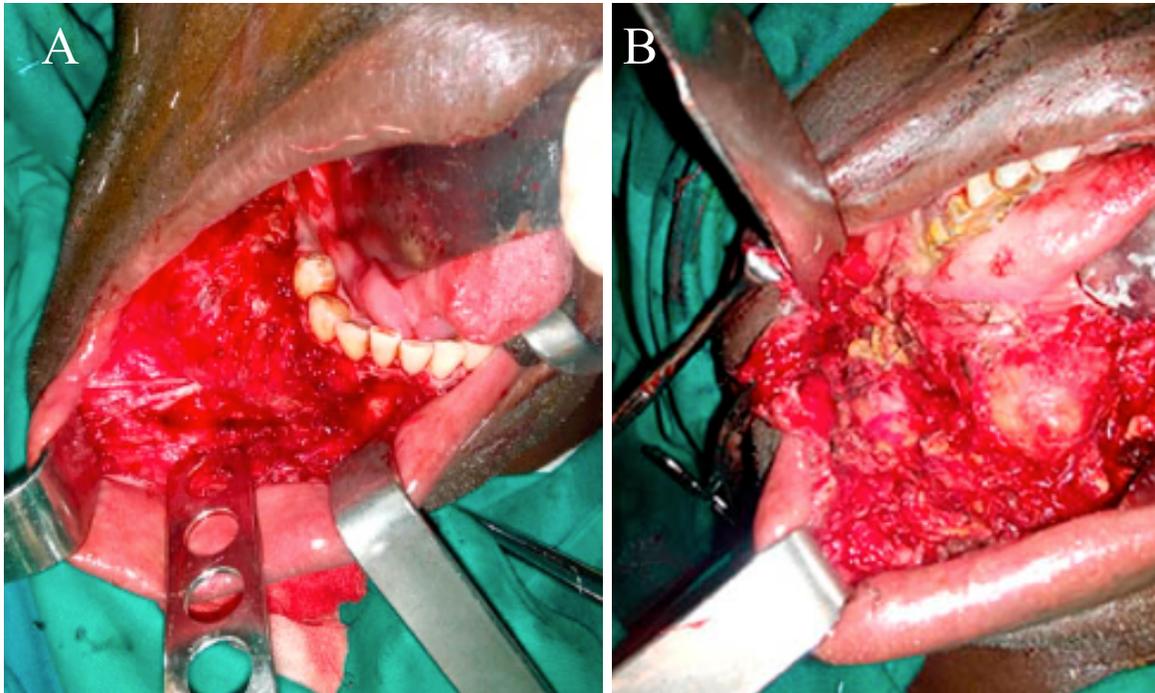


Figura 23: Abordaje intraoral circunferencial para resección mandibular de un carcinoma ameloblastico sin disección ganglionar. ⁽⁴³⁾

El abordaje **cérvico-mandibular** con incisión Hayes-Martin completa en doble Y es el más indicado cuando es necesario el acceso a la región supraclavicular, y la modificación en la incisión realizando una de tipo Sebileau-Carrega cuyo trayecto termina en una incisión lineal perpendicular al borde anterior del cuello indicada cuando no se requiere el acceso a la región sub-clavicular; son técnicas mediante las cuales es posible exponer de forma adecuada la región cervical, cadenas ganglionares para su vaciamiento y realizar la resección tumoral mandibular con la posterior reconstrucción. ⁽⁴⁴⁾ ⁽⁴⁵⁾ (Fig. 24)

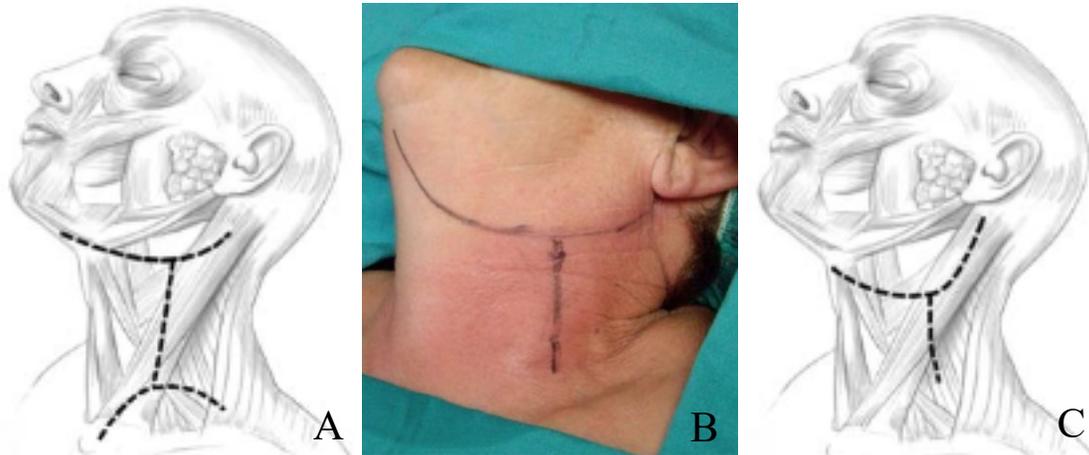


Figura 24: A: Incisión completa Hayes-Martin. B: Fotografía extraoral de diseño de incisión de Hayes-Martin modificada C: Incisión modificada: sin abordaje subclavicular. ⁽⁴⁵⁾ ⁽⁴⁴⁾

8.1 Reconstrucción

Esta debe ser priorizada en casos con mutilaciones amplias que puedan causar dificultades para la masticación, la deglución, el habla. Las resecciones sin reconstrucción pueden crear deformidades adversas que repercuten en la vida del paciente siendo más afectados los jóvenes por razones psicosociales ⁽⁴⁶⁾ ⁽⁴⁷⁾

Para injertos libres, la mayoría de los autores mencionados recomiendan la reconstrucción con fíbula ⁽³³⁾ ⁽³⁴⁾ ⁽³⁶⁾ ⁽⁴⁰⁾ ⁽⁴⁸⁾, ya que está indicada en lesiones de resección amplia, mayores a 14cm, por la vascularización perióstica que posee y las osteotomías que se pueden realizar para contornear el injerto el cuál proporciona una mejor función anatómica y estética aceptable; la desventaja más notable es la rápida reabsorción debido a la osteoremodelación a causa de las osteotomías y la larga espera para la colocación de implantes ⁽⁴⁹⁾; también se indican injertos de cresta iliaca, radio y escápula ⁽³³⁾ ⁽³⁶⁾ ⁽⁴⁰⁾ ⁽⁴⁸⁾

El tipo de injerto ya sea libre o microvascularizado, se selecciona de acuerdo tomando en consideración factores cómo: tamaño del defecto, calidad y cantidad de tejidos blandos y hueso en la zona receptora, vascularización, vaciamiento

ganglionar, fracaso de injerto previo y condición general del paciente ⁽⁴⁹⁾; Navarro et. al., indican el injerto microvascularizado en defectos mayores a 7cm ⁽⁴⁹⁾ ⁽⁴⁴⁾

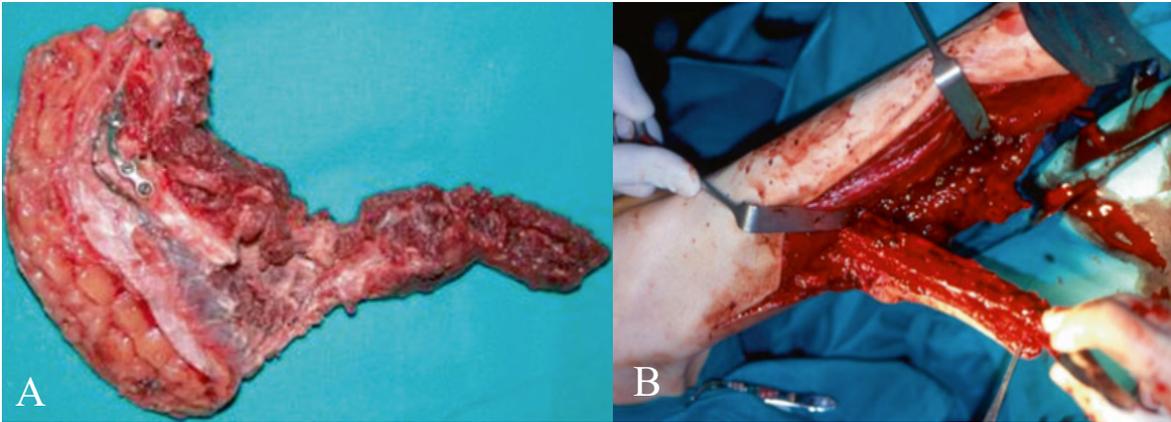


Figura 25: A: Fotografía de Injerto libre de fibula, conformado con placa de reconstrucción de titanio. B: Fotografía de toma de injerto microvascularizado de fibula en el transoperatorio. ⁽⁴⁹⁾

8.2 Estereolitografía

Este tipo de modelo ayuda a la correcta reconstrucción de la resección del paciente; mediante la estereolitografía es posible hacer una reconstrucción tridimensional de la zona a seccionar del paciente y colocar sobre la misma la placa de reconstrucción que puede ser preformada para evitar complicaciones en el transoperatorio ⁽³³⁾ ⁽³⁴⁾ La planeación virtual en conjunto con la reconstrucción tridimensional del paciente ayuda a planear mejor la técnica quirúrgica, prevenir asimetrías faciales y reducir la necesidad de intervenciones adicionales estéticas ⁽³⁵⁾

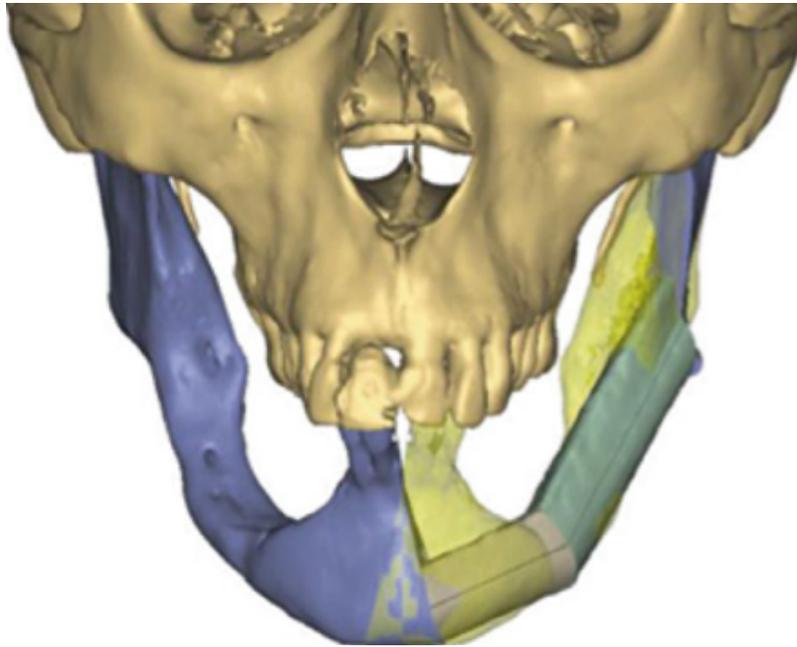


Figura 26: Esquema de Planeación Virtual traslapando imagen con defecto e imagen con injerto óseo, denotando línea de planeación para la colocación de placa de titanio precontorneada.⁽⁴⁹⁾

8.3 Placas

Las placas de reconstrucción se utilizan como férulas que en algunos casos sostienen los injertos óseos que se colocarán en el defecto formado por la resección, en otros casos únicamente funge como sostén y unión de los tejidos duros y blandos sobrantes de la resección. El titanio es el material indicado para uso médico debido a sus características físicas y su alta biocompatibilidad; es necesario contornear la placa de titanio antes de ser colocada en el defecto para evitar efectos adversos posquirúrgicos como la ruptura o exposición de la misma, entre otras. (Fig. 27)⁽⁴⁸⁾

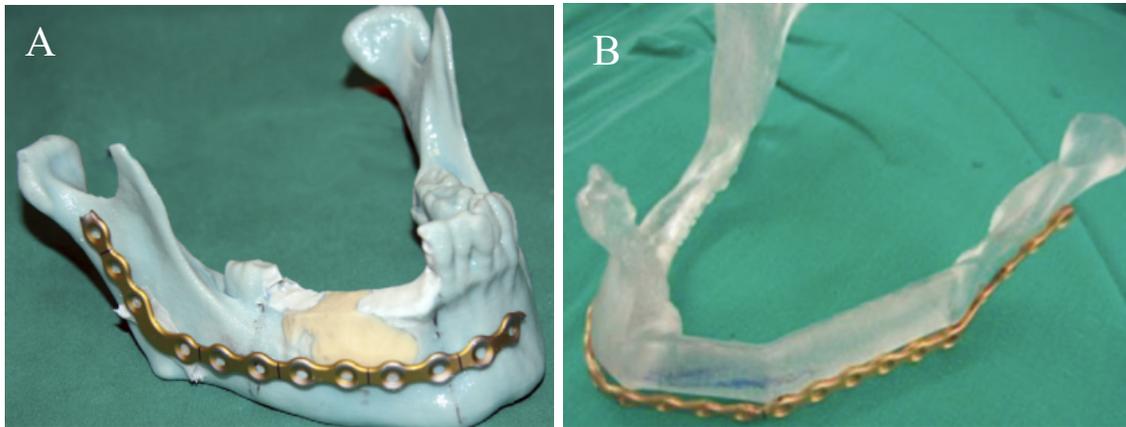


Figura 27: A: Estereolitografía con placa de reconstrucción de titanio debidamente contorneada en el preoperatorio. B: Impresión 3D con placa de reconstrucción de titanio debidamente contorneada en el preoperatorio. ⁽⁴⁹⁾ ⁽³³⁾

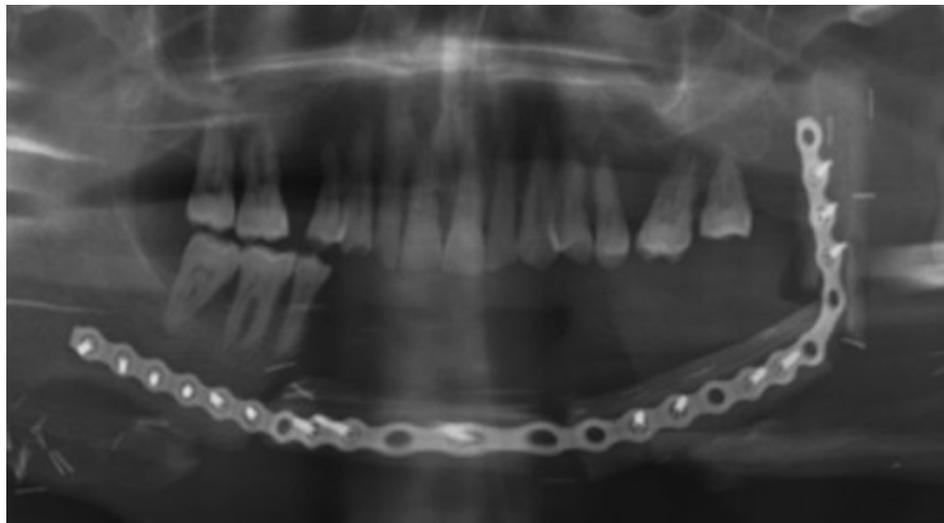


Figura 28: Ortopantomografía post quirúrgica del paciente al que se le colocó de placa de titanio e injerto de hueso. ⁽⁴¹⁾

8.4 Disección ganglionar

En resecciones amplias a menudo se encuentran comprometidos los linfonodos adyacentes a la lesión, aun así, la disección radical ganglionar de cuello es una controversia, el abordaje depende de todos los parámetros encontrados acerca del

paciente a tratar y se debe considerar sobre todo si la lesión se presenta en la región maxilar ⁽⁴⁶⁾. Henry Lares et al, sugieren realizar una “disección cervical *profiláctica*” debido a la frecuente recurrencia temprana, le llama profiláctica ya que en el estudio histopatológico no se revela presencia de metástasis en ganglios ⁽³⁹⁾ ⁽⁴⁶⁾.

La Academia Estadounidense de Otorrinolaringología-Cirugía de Cabeza y Cuello a descrito diversas clasificaciones para dividir los *ganglios linfáticos cervicales*, la última propuso un sistema de clasificación estandarizado para nombrar las diversas disecciones de cuello en uso que todavía se usan en la actualidad. Estos se encuentran divididos en **seis niveles** por puntos de referencia anatómicos.

Los niveles I, II, III son los más afectados para los tumores de la cavidad oral ⁽¹⁸⁾

NIVEL	SUBNIVEL	REGIÓN	LÍMITES	GANGLIOS
I	IA	submentoniano	Superior: Borde inferior mandibular Posterior: Vientre anterior del digástrico Inferior: Hueso hioides.	Cadena yugular interna superior o cervical profunda superior.
	IB	submandibular	Superior: Borde inferior mandibular Anterior: Vientre anterior del digástrico Posterior: Vientre posterior del músculo digástrico Inferior: Hueso hioides	
II	IIA	anterior a CN 11	Posterior: Por el NC XI Anterior: Borde posterior de la glándula Superior: Base del cráneo Inferior: Hueso hioides	Yugulodigástricos o yugular superior
	IIB	posterior a CN 11	Lateral: Borde posterior del SCM Anterior: NC XI	

			Posterior: Piso del cuello Superior: Base del cráneo Inferior: Hueso hioides	
III		Yugular medial	Superior: Bifurcación carotídea Anterior: Músculo esternohioideo Posterior: Músculo SCM	Cadena yugular medial
IV		Yugular inferior	Lateral: Borde posterior del SCM Superior: Borde inferior del cricoides Inferior: Borde superior de la clavícula.	Cadena yugular inferior
V	VA	Al rededor de CN 11	Anterior: Borde posterior del SCM Posterior: Borde anterior del músculo trapecio Inferior: Borde inferior del cartílago cricoides	Cadena accesoria, cervical trasversal y supraclavicular
	VB	Cadena cervical trasversal y supraclavicular	Anterior: Borde posterior del SCM Posterior: Borde anterior del músculo trapecio Superior: Borde inferior del cartílago cricoides Interior: Borde superior de la clavícula	
VI		Compartimiento anterior	Superior: Hueso hioides Inferior: Muesca esternal Bilateral: Arteria carótida externa	Pretraqueales, paratraqueales, laríngeos recurrentes y pre cricoides

Tabla 7: Clasificación de niveles de cuello ^{(18) (50) (51)}

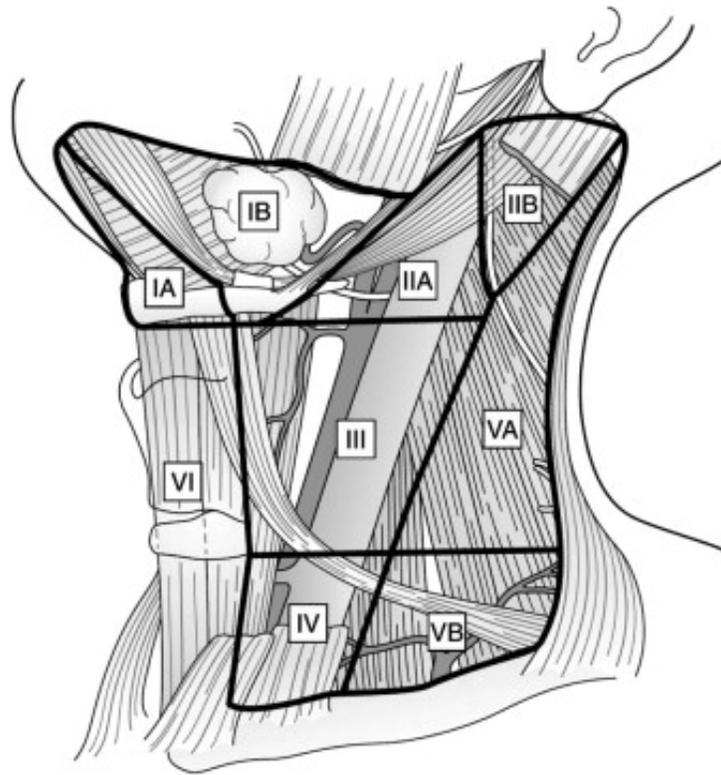


Figura 29: Niveles y subniveles del cuello. ⁽¹⁸⁾

8.4.1 Disección radical

Resección de nivel IV, músculo esternocleidomastoideo (SCM), vena yugular interna (IJV) y par craneal 11 (NC XI). ⁽¹⁸⁾

8.4.2 Disección radical modificada

Resección de nivel IV, conservando al menos una estructura no linfática (SCM, IJV o CN XI). ⁽¹⁸⁾

8.4.3 Disección selectiva

Cualquier resección de uno o más niveles cervicales siguiendo los patrones de metástasis. ⁽¹⁸⁾

8.4.4 Disección de cuello extendida

Disección de cuello que elimina además áreas que no se abordan en la *disección radical* ⁽¹⁸⁾

8.4.5 Disección funcional

Sin seccionar el músculo SCM o parte del NC 11, con el fin de no causar mayores complicaciones al paciente posteriores a la cirugía ⁽¹⁸⁾

8.4.6 Disección supraomohioidea

Modificación de la disección funcional, dejando el contenido del nivel IV y fascia del nivel V. ⁽¹⁸⁾ ⁽³²⁾

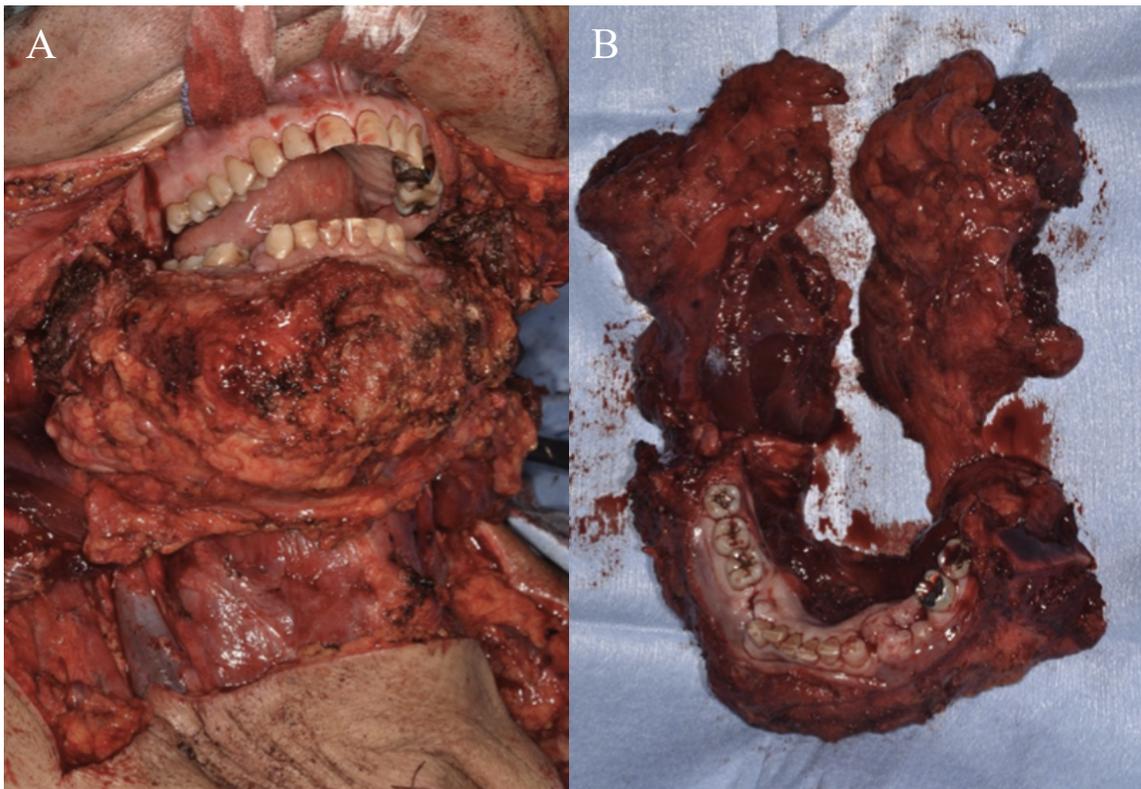


Figura 30: Disección radical de cuello. A: Fotografía en dónde se muestra la lesión tumoral de manera bilateral en la mandíbula. B: Resección ganglionar radical bilateral y resección mandibular en bloque. ⁽³⁴⁾

8.5 Colgajos

En los casos en los que se debió realizar una exceresis de los tejidos adyacentes al tumor que incluyen tejidos blandos, se debe realizar un colgajo cuya funcionalidad es cubrir el defecto, estos son trasplantados de una parte del cuerpo a otra y el sitio

donador se escoge de acuerdo al tamaño de la zona a cubrir; existen colgajos de tipo fasciocutáneo, facial, mucocutáneo y muscular; en la reconstrucción de cirugía maxilofacial comúnmente son utilizados de tipo mucocutáneo como el deltopectoral y músculo cutáneo como el miotrapecial. ^{(49) (50) (51)}

El colgajo dectopectoral es el más adecuado para injertos de amplia extensión, pero también se encuentra indicado para los de menor tamaño debido al plexo vascular que posee; es utilizado para defectos tanto extraorales como intraorales, una de las desventajas que podría presentar en esta zona son los pelos crecientes que estéticamente pueden resultar incómodos sobre todo para pacientes femeninas. El colgajo miotrapecial también es utilizado para reconstrucciones óseas en conjunto con el omoplato para reparar defectos de hemimandibulectomías sin embargo tiene una amplitud de rotación limitada. ^{(49) (50) (51)}





Figura 31: A: Diseño de toma de colgajo deltopectoral B: Colgajo deltopectoral en defecto extraoral. C: Colgajo deltopectoral en defecto intraoral. ⁽⁴⁹⁾

8.6 Radioterapia y quimioterapia

No se considera efectivo como tratamiento primario único para el AC ⁽⁵²⁾. La radioterapia se considera útil en los casos con invasión masiva en tejidos blandos y margen quirúrgico positivo; ^{(23) (38) (39) (46) (53)} sin embargo, no representa ninguna diferencia en cuanto a la supervivencia del paciente ⁽⁵²⁾

Mayormente se considera una mejor terapia y pronóstico a un abordaje quirúrgico extenso.

Yuki et al menciona tener un mejor pronóstico de no recurrencia a la cirugía de abordaje radical + radioterapia en el CAM de células fusiformes. Takayuki et al. cita en su manuscrito algunas investigaciones que relacionan la osteonecrosis en el tratamiento de radioterapia con el porcentaje de proliferación de Ki-67. Tajindra et al, recomienda dentro del metaanálisis publicado, realizar radioterapia y quimioterapia al paciente que no haya tenido resección ganglionar ⁽⁵²⁾. Se considera

una dosis de irradiación total de 60 Gy, ya que se considera que la radiación radical produce osteoradionecrosis⁽³⁸⁾

Algunos estudios citados revelan la utilidad de la quimioterapia para el tratamiento del Ameloblastoma metastásico, sin embargo, no hay informes claros descritos sobre su utilidad en el Carcinoma ameloblástico⁽³⁸⁾

9 PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 57 años que presenta un aumento de volumen asintomático en el cuerpo de la mandíbula del lado derecho en la cara externa, con 6 meses de evolución, en la exploración extraoral se observa asimetría facial a expensas del aumento de volumen en el tercio inferior del lado izquierdo, a la exploración cervical sin adenomegalia; En el análisis intraoral se observa un aumento de volumen ulcerado e que ocupa el cuerpo mandibular y desplaza los dientes extendiéndose del margen bucovestibular a lingual del proceso alveolar con un diámetro mayor de 5 cm³, la superficie del proceso alveolar se mira eritematosa y con recubrimientos fibrinoides, el tumor era predominantemente de consistencia pétreo. Se realizó una biopsia incisional con el diagnóstico histopatológico de ameloblastoma atípico, por lo cual se programó para resección quirúrgica.



Figura 32: Fotografía extraoral: Asimetría facial en tercio facial inferior del lado izquierdo.

9.1 HALLAZGOS DE IMAGEN

Se realiza una Tomografía Computarizada en donde se observa una lesión del lado izquierdo hipodensa a tejidos blandos de aspecto multilocular que provoca expansión y perforación de la cortical vestibular y adelgazamiento de la cortical lingual.

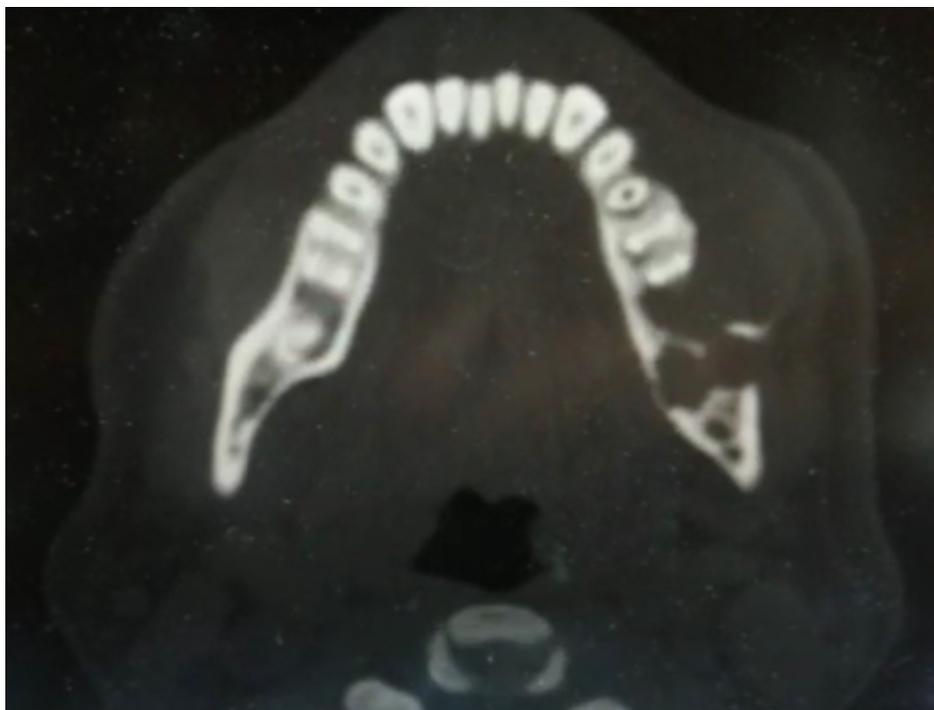


Figura 33: Tomografía Computarizada, corte Axial: Zona isodensa a tejidos blandos en cuerpo mandibular izquierdo con destrucción de la cortical vestibular y adelgazamiento de la cortical lingual.

9.2 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Se realizó resección en bloque con margen de 1 cm hacia la zona anterior, posterosuperior conservando el cóndilo y seccionando el proceso coronoides como indicación de tratamiento de rehabilitación, la cirugía se efectuó mediante un abordaje intraoral y se realizó reconstrucción del defecto con placa de titanio previamente contorneada.

9.3 HALLAZGOS MACROSCÓPICOS

Macroscópicamente en la pieza quirúrgica perfectamente resecada se observa una tumoración como aumento de volumen de consistencia sólida de color café claro y con características gradeosas con medidas 9.3 x 2.3 x 3.1 cm, se observa infiltración al hueso trabecular sin provocar desplazamiento dental o rizoclasia, así mismo

dicha neoplasia desplaza caudalmente al nervio dentario inferior cuyo diámetro es de 0.2 cm, el borde óseo posterior de la rama mandibular se encuentra a 0.4 cm del tumor, el margen anterior del corte se encuentra a 0.6 cm del tumor, este se extiende en sentido vestibulolateral desplazando los tejidos blandos limitándose a 0.5 cm de la encía, el lecho que comprende la circunferencia del cuerpo mandibular por lingual y basal no presenta evidencia de lesión.



Figura 34: Producto de resección en bloque.

9.4 HALLAZGOS MICROSCÓPICOS

En las preparaciones histológicas teñidas con hematoxilina y eosina se identificó una neoplasia maligna epitelial compuesta con nódulos sólidos de células poligonales con diferentes grados de diferenciación escamosa, en los cuales alternan focos de características ameloblásticas que apenas conservan una empalizada periférica con distalización nuclear e hiperchromasia; Las células neoplásicas presentan evidentes características anaplásicas en las cuales destaca el pleomorfismo, pérdida de la relación núcleo citoplasma, las sabanas neoplásicas también alternan con islas y nidos rodeados por estroma con reacción desmoplásica, hacia la periferia del tumor se identificó un patrón de infiltración compuesto por nódulos empujantes y células sueltas acompañadas por reacción estromal e infiltrado inflamatorio crónico compuesto por linfocitos y células plasmáticas, así mismo en el análisis se identificó el fascículo nervioso correspondiente al nervio dentario inferior el cual presentaba compresión extrínseca de la neoplasia.

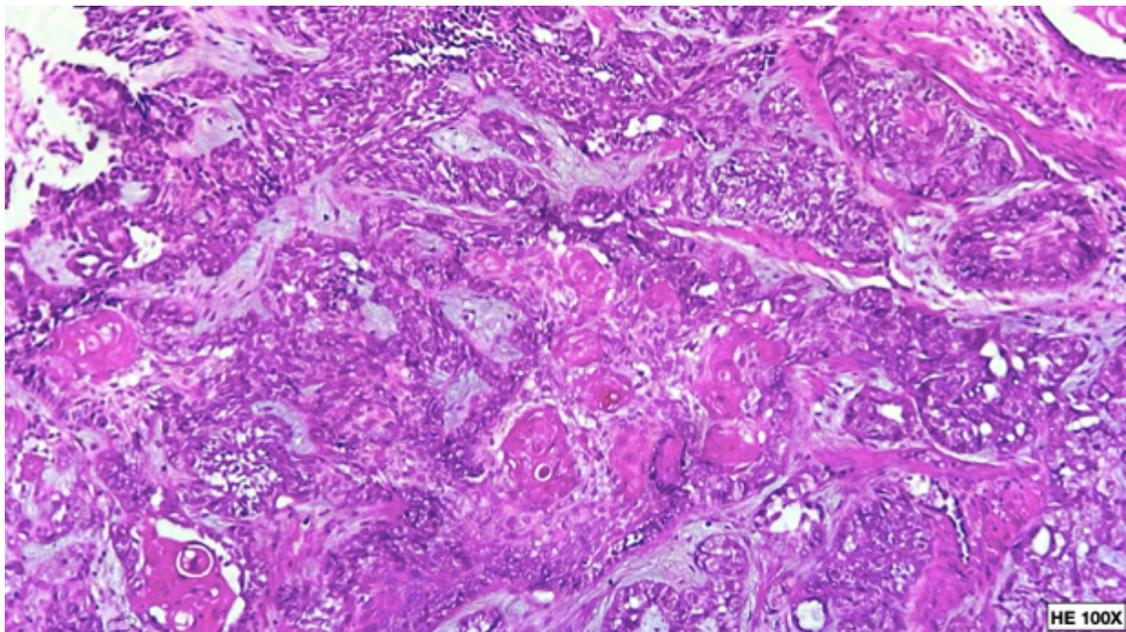


Figura 35: H&E 100X nódulos neoplásicos con áreas focales de diferenciación ameloblástica y metaplasia epidermoide.

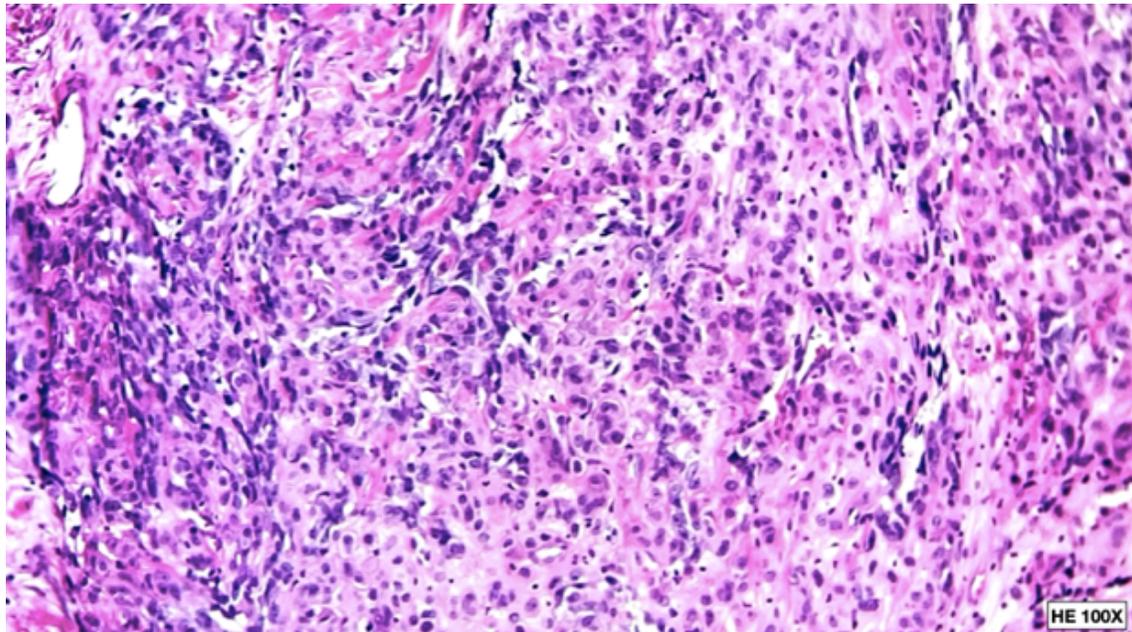


Figura 36: H&E 100X Patrón sólido con características epidermoides y evidente pleomorfismo nuclear y celular.

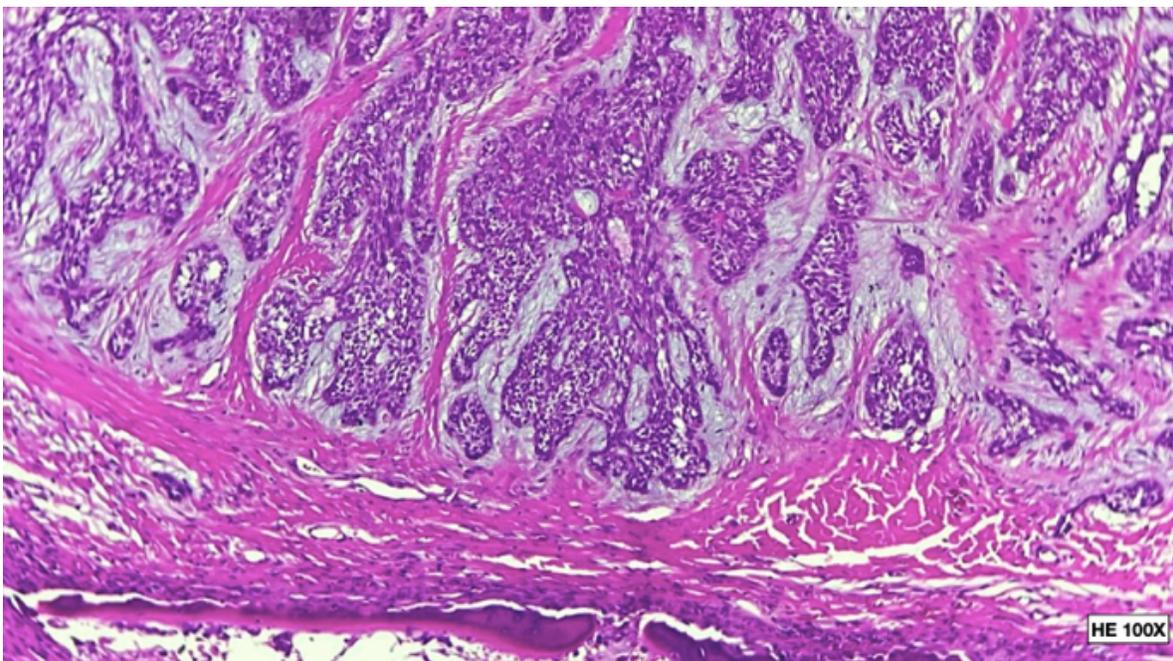


Figura 37: H&E 100X Patrón de infiltración compuesto por nódulos empujantes e islas acompañadas de reacción estromal.

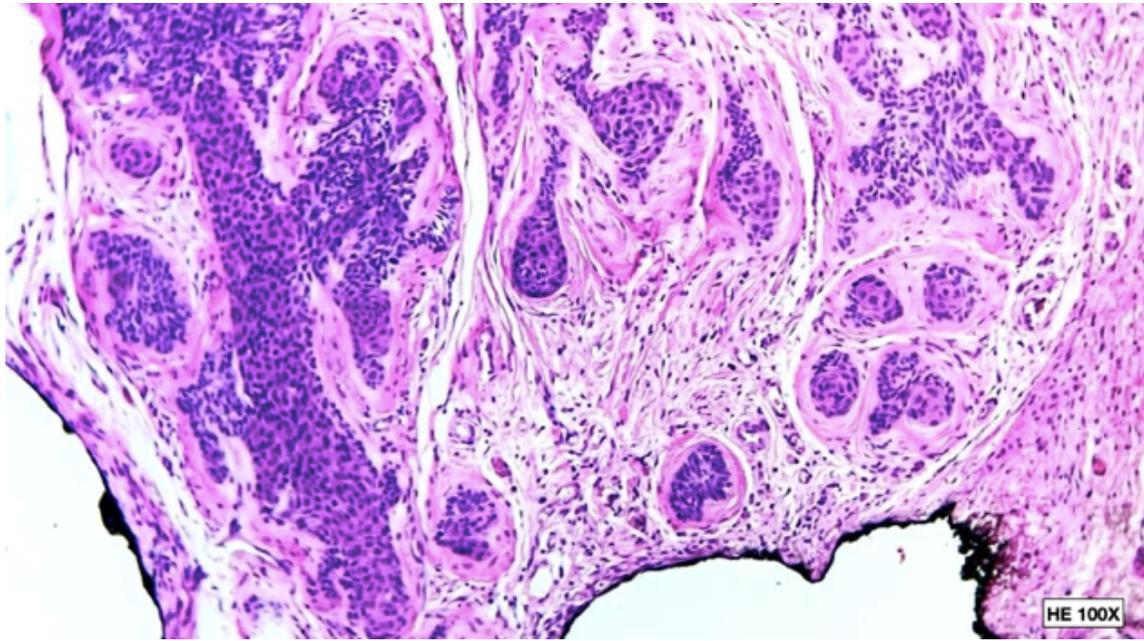


Figura 38: H&E 100X Patrón de infiltración en nidos y células sueltas.

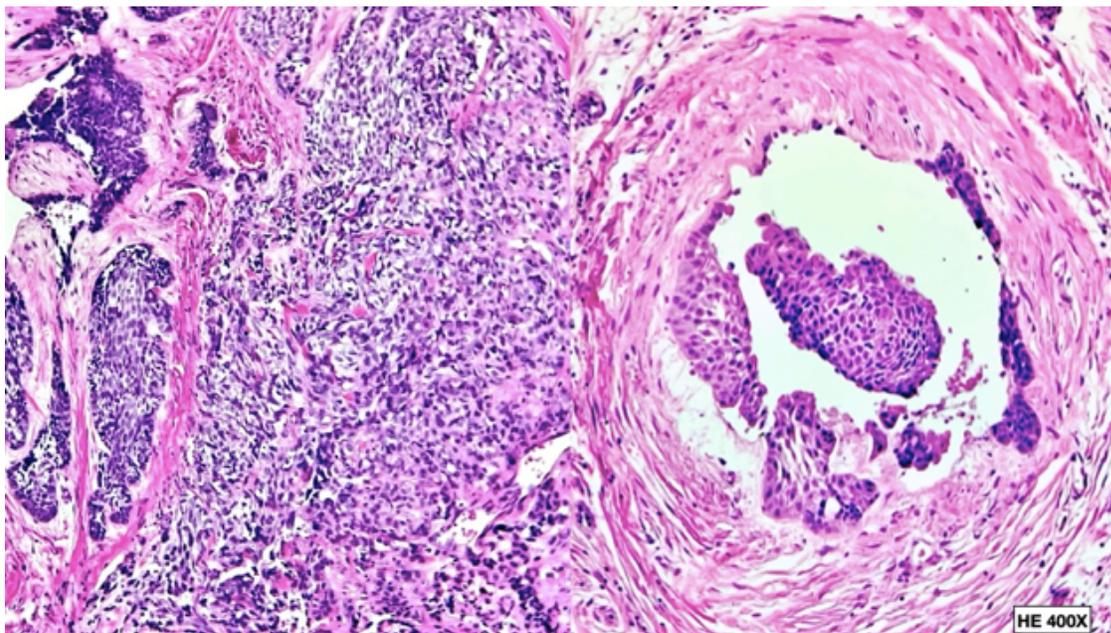


Figura 39: H&E 100X Permeación vascular del carcinoma.

9.5 HALLAZGOS INMUNOHISTOQUÍMICOS

Para complementar el diagnóstico con base en un panel de caracterización biológica y pronóstico, se realizaron estudios adicionales de inmunohistoquímica con CK19 en donde se observó positividad citoplasmática, el factor de transcripción SOX-2 mostró positividad nuclear difusa.

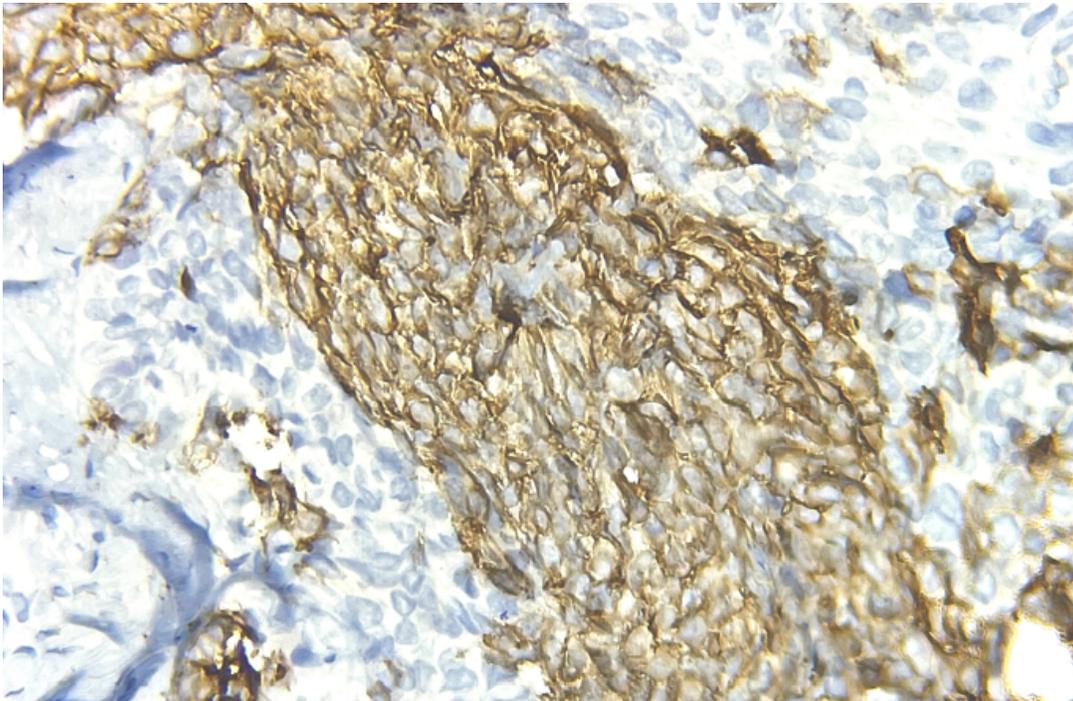


Figura 40: Inmunohistoquímica 200X: CK19 con positividad citoplasmática.

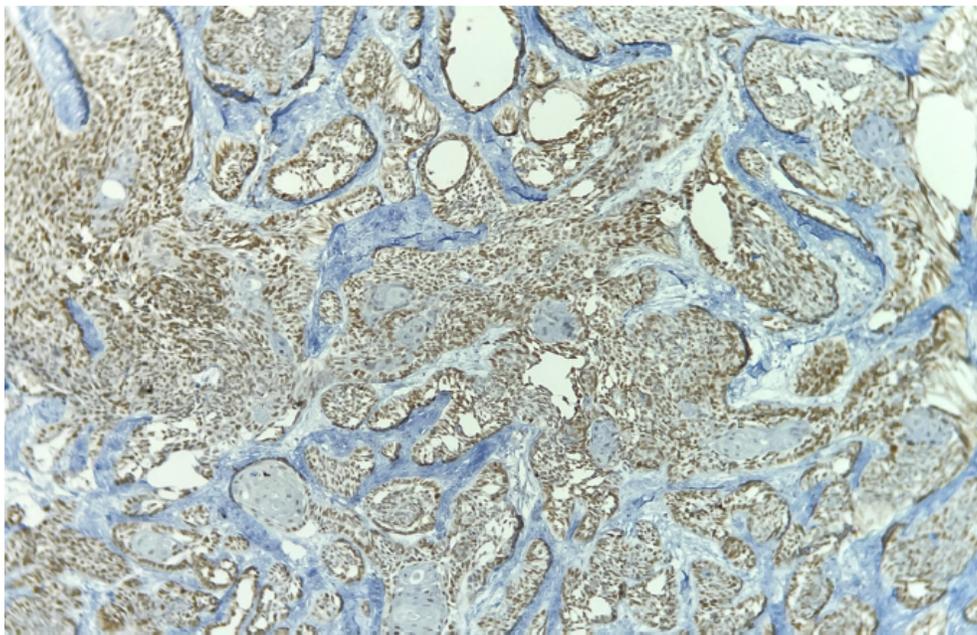


Figura 41: Inmunohistoquímica 100X SOX-2: positividad nuclear.

9.6 TRATAMIENTO

Debido a la similitud que tiene Ameloblastoma y Carcinoma Ameloblástico en cuanto al tratamiento quirúrgico, se decidió no someter al paciente a una segunda intervención quirúrgica ya que el producto de la resección no presentaba bordes positivos; se decide conservar el cóndilo por fines protésicos, se colocó una placa de titanio para la reconstrucción posterior a la resección; se secciona el proceso coronoides para evitar ruptura de la placa de titanio; no se realizó vaciamiento ganglionar. Se dio seguimiento al paciente y no presentó recidivas en 5 meses.

10 DISCUSIÓN

El Carcinoma Ameloblástico es una neoplasia rara e infrecuente que representa aproximadamente del 1 al 2% de los tumores odontogénicos, tiene redilección por género masculino con un rango amplio de edad de entre la 2ª y 7ª década con una media de 45 años de edad; el área frecuente de aparición es la mandíbula en un 64% más que en el maxilar, de acuerdo con los autores citados en el trabajo, el

CAM es un tumor maligno que en estadíos tempranos asemeja las características histopatológicas de un Ameloblastoma como células en empalizada periférica, polaridad nuclear inversa, retículo estrellado (RE); con los hallazgos presentados y características clínicas similares, el CAM suele ser diagnosticado como Ameloblastoma, en el caso presentado ocurrió de esta manera; sin embargo, al continuar con el tratamiento de selección, en el estudio histopatológico que se realizó a toda la muestra, se encontraron los hallazgos histológicos como: atipia celular, pleomorfismo nuclear y citoplasmático, además de mostrar degeneración quística en algunas zonas lo que lo diferencia como una verdadera neoplasia maligna de acuerdo con Kar IB et Al. ⁽²³⁾

Niu Z, et Al. ⁽²⁵⁾ Informan que en algunos casos la dediferenciación celular en los estudios histopatológicos es sumamente difusa, lo que en muchas ocasiones dificulta el diagnóstico entre un Ameloblastoma y Carcinoma ameloblástico, en esta situación, la neoplasia es definida como Ameloblastoma Atípico, lo cual concuerda con el primer diagnóstico que se generó el en caso clínico presentado.

Comparando los estudios de Lei Y et Al ⁽²⁶⁾ y Bologna-Molina R et Al ⁽⁵⁴⁾ con los mostrados en el caso, el apoyo de marcadores inmunohistoquímicos es una herramienta de ayuda para los casos en los que es difícil mostrar la diferenciación en estas dos neoplasias; marcadores como SOX-2, calretinina, CK19, CK14, Bcl-2 son comúnmente encontrados positivos en el carcinoma ameloblástico y marcadores para Ki-67 y p53 ayudan en la diferenciación en el estadio del tumor, apoyando con el índice de proliferación celular y grado de malignidad.

Indu et, Al, cita a Yoon et al quien encontró una alta expresión en los marcadores con CK18, MMP-2, estomal MMP-9 y Ki67 para diferenciar el ameloblastoma del CA ⁽²³⁾

Un artículo publicado en 2019 por Sancheti, et Al sobre el CAM informa un caso de resección mandibular con bordes libres en dónde se realizó *profilaxis ganglionar* revelando en el estudio histopatológico ganglios linfáticos reactivos, encontrando el marcador Ki-67 de 20% en áreas de mayor proliferación ⁽⁵³⁾ lo que resulta importante

mencionar ya que en nuestro caso no se realizó vaciamiento ganglionar debido a la aparente falta de bodes reactivos.

Conservar estructuras anatómicas en caso de no presentar invasión es importante para el cirujano ya que ayudan a conservar la estabilidad y funcionalidad de los tejidos duros y blandos restantes. ⁽³³⁾

Algunos autores mencionan que la recurrencia del tumor o metástasis es consecuencia de un tratamiento inadecuado ⁽³⁷⁾ Algunos casos de recurrencia están asociados al cóndilo mandibular debido a la dificultad de acceder en el acto quirúrgico y/o a la decisión de conservarlo ⁽⁴⁷⁾

S.B Ismail et al y Dhir et al concluyen que solo la radioterapia como tratamiento post quirúrgico para el carcinoma ameloblástico de tipo primario permite la recurrencia y metástasis de este. ⁽²¹⁾

11 CONCLUSIÓN

Conocer las características clínicas que engloban a las diferentes neoplasias de origen odontogénico ayuda a reducir el diagnóstico diferencial desde un inicio; el Carcinoma Ameloblástico ha requerido años de estudio para poder diferenciarse como una verdadera neoplasia maligna que puede surgir de novo, su diagnóstico debe tener un minucioso estudio en las características clínicas, histopatológicas, de imagen e historial clínico del paciente.

El uso de la inmunohistoquímica como auxiliar diagnóstico es una herramienta que ha tenido un buen desempeño en la diferenciación de esta neoplasia; exámenes como el PET/TC colaboran en la detección de ganglios positivos para evaluar el tipo de vaciamiento ganglionar.

El tratamiento por elección para el Carcinoma Ameloblástico es la resección quirúrgica con márgenes amplios de seguridad para disminuir el riesgo de recurrencia de la neoplasia de índole más agresiva y el seguimiento postquirúrgico

del paciente debe ser en un estándar de 15 a 20 años pudiendo presentar recidivas, aunque el tratamiento se haya efectuado de manera correcta.

El enfoque multidisciplinario en el tratamiento de esta neoplasia y su detección temprana aumenta significativamente el pronóstico de supervivencia para el paciente.

12 BIBLIOGRAFÍA

1. Sapp JP. Patología Oral y Maxilofacial contemporánea. segunda ed. España: Elsevier; 2004.
2. Neville B. Oral and Maxillofacial Pathology. cuarta ed. Brasil: Elsevier; 2016.
3. Sclubba R. Patología Bucal coorelaciones clinicopatológicas. quinta ed.: Elsevier; 2008.
4. Fomete B A. Ameloblastic carcinoma of the maxilla: a report of two cases and a review of the literature. J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg. 2016.
5. Ling Deng PhD R. Ameloblastic carcinoma: Clinicopathological analysis of 18 cases and a systematic review. 2019.
6. Karan Dhir JSRPT. Ameloblastic carcinoma of the maxilla. Oral Oncology. 2003; 39.
7. Gunaratne DA CHLLMG. Ameloblastic Carcinoma.. Am J Case Rep. 2015.
8. Sadler TW. Embriología Médica. 14th ed. buenos aires: panamericana; 1996.
9. Gomez De Ferraris ME. Histología y embriología bucodental. tercera ed. España: Panamericana; 1999.
10. Cate's T. Oral Histology: Development, Structure, and Function. novena ed. Canadá: elsevier; 2018.
11. J. J. PINDBORG. Tipos histológicos de tumores odontogénicos, quistes de los maxilares y lesiones afines. 1 ed. Ginebra: OMS; 1972.
12. Kramer IRH. The WHO Histological Typing of Odontogenic Tumours. segunda ed.: WHO; 1992.
13. Leon Barnes J, editor. Pathology & Genetics Head and Neck Tumours. TERCERA ed. EU; 2005.
14. Adel K. El-Naggar Gea, editor. WHO classification of Head and Neck Tumours. cuarta ed.: IARC ; 2017.
15. Marilena Vered JM, editor. Clasificación de Head and Neck Tumors: Odontogenic. quinta ed.: WHO; 2022.

16. Ghai S. Ameloblastoma: An Updated Narrative Review of an Enigmatic Tumor. 2022.
17. Palanisamy JC JA. Ameloblastoma. 2022.
18. Robert Reti DF. Oral Board Review for Oral and Maxillofacial Surgery: A Study Guide for the Oral Boards. 1st ed.: Springer; 2021.
19. Gamoh S W. The role of computed tomography and magnetic resonance imaging in diagnosing clear cell ameloblastoma: A case report.. *Oncol Lett.* 2017.
20. Andren Carranza C. MLSB,MCA,IMR,MMP,MVSM,MALG,DMP. *Ameloblastoma Maligno de Células Claras.* 2005.
21. Ismail SB Z. Ameloblastic carcinoma (spindle cell variant). *Pathology.* 2009.
22. Pundir S. Ameloblastic carcinoma: Secondary dedifferentiated carcinoma of the mandible: Report of a rare entity with a brief review. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2011.
23. Kar IB S. Ameloblastic carcinoma: A clinicopathologic dilemma - Report of two cases with total review of literature from 1984 to 2012. *Ann Maxillofac Surg.* 2014.
24. Roy Chowdhury SK R. Ameloblastic Carcinoma of the mandible. *J Maxillofac Oral Surg.* 2010.
25. Niu Z. Study on clinical and biological characteristics of ameloblastic carcinoma. *Orphanet J Rare Dis.* 2020.
26. Lei Y J. Evaluation of SOX2 as a potential marker for ameloblastic carcinoma.. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2014; 117(5).
27. Sozzi D M. Ameloblastic carcinoma in a young patient.. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2014; 117(5).
28. Ansari HA A. Spindle-cell ameloblastic carcinoma of the maxilla with adenoid cystic carcinoma-like areas: A new variant?. *Indian J Pathol Microbiol.* 2015; 58(4).

29. Hidenobu Matsuzaki Dea. Ameloblastic carcinoma: a case report with radiological features of computed tomography and magnetic resonance imaging and positron emission tomography. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2011.
30. Melian Rivas Andrés ea. Carcinoma ameloblástico mandibular: un diagnóstico infrecuente y desafiante. *SciELO Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac.* 2022; 44(1).
31. Yoon HJ. Ameloblastic carcinoma: an analysis of 6 cases with review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2009; 108(6).
32. Marx RE. *Oral and Maxillofacial PHATOLOGY A Rationale for Diagnosis and Treatment.* 2nd ed.: quintessence books; 2013.
33. Bianchi B F. Mandibular resection and reconstruction in the management of extensive ameloblastoma. *J Oral Maxillofac Surg.* 2013; 3(71).
34. Matsushita Y. Spindle cell variant of ameloblastic carcinoma: a case report and literature review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2016; 121(3).
35. Neagu D. Surgical management of ameloblastoma. Review of literature. *Journal of Clinical and Experimental Dentistry.* 2019; 11(1).
36. Dandriyal R GA. Surgical management of ameloblastoma: Conservative or radical approach. *Natl J Maxillofac Surg.* 2011; 2(1).
37. Ramesh Maya BS. Ameloblastic carcinoma-review and histopathology of 5 cases. *Oral and Maxillofacial Patology Journal.* 2011; 2(2).
38. Aoki T A. The use of radiation therapy in the definitive management of ameloblastic carcinoma: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2019; 127(2).
39. Lares H M,PJ. Tumores odontogénicos. Reporte de tres casos y revisión de la literatura. *Revista Venezolana de Oncología [Internet].* 2009;21(3):151-156. 2009; 21(3).
40. Ooi A F. Primary treatment of mandibular ameloblastoma with segmental resection and free fibula reconstruction: achieving satisfactory outcomes with

- low implant-prosthetic rehabilitation uptake.. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2014; 67(4).
41. David González–Ballester L. Odontogenic primary intraosseous carcinoma. An uncommon diagnosis after dental extraction. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac*. 2014; 36(1).
 42. Edward Ellis III MFZ. *Abordajes Quirúrgicos del Macizo Facial*. segunda ed.: Amolca; 2012.
 43. Borges ET. Hemimandibulectomía por ameloblastoma multiquístico. A propósito de un caso. *Rev.Med.Electrón..* 2021; 43(2).
 44. M. Zanaret JD. Vaciamientos ganglionares cervicales. EMC. 2006; 7(1).
 45. Carmen García Navalón R. ABORDAJE QUIRÚRGICO DE LA OROFARINGE. En *Cervico-Facial*, editor. Libro virtual de formación en otorrinolaringología.: SEORL p. 2116.
 46. Xu Z . Reconstruction of soft tissue defect after maxillectomy of ameloblastic carcinoma with submental island flap: a case report and literature review. *Ann Transl Med*. 2021; 9(23).
 47. Cakarer S. Treatment For The Large Aggressive Benign Lesions Of The Jaws. *J Maxillofac Oral Surg*. 2018; 17(3).
 48. Sharma A S. Radical management of giant ameloblastomas: a case series. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012; 64(4).
 49. Vila CN. *Reconstructive Oral and Maxillofacial Surgery Switzerland*: Springer; 2015.
 50. Wistermayer P AK. Radical Neck Dissection. *StatPearls*. 2022.
 51. Fernandez Russo GAH. Anatomía Clínica y Quirúrgica del Cuello. *Rev. Arg. Anat. Onl*. 2013; 3.
 52. Saluja TS HR. Reconnoitre ameloblastic carcinoma: A prognostic update. *Oral Oncol*. 2018; 77(118-124).
 53. Sancheti S SPSS. Ameloblastic carcinoma: A diagnostic dilemma. *Indian J Pathol Microbiol*. 2019; 62(503).

13 ÍNDICE DE FIGURAS

<i>Figura 1: Morfogénesis dental en el estadio de Brote o Yema: proliferación de células ectodérmicas.</i>	8
<i>Figura 2: Morfogénesis dental en el estadio de Campana temprana: inicios de la invaginación</i>	10
<i>Figura 3: Morfogénesis dental en el estadio de Campana avanzada: células diferenciadas en ameobláastos.</i>	11
<i>Figura 4: Morfogénesis dental en el estadio Terminal o Aposicional: evidencia de matriz del esmalte y depósitos de dentina.</i>	12
<i>Figura 5: Microfotografía con H&E de Ameloblastoma convencional con patrón de crecimiento folicular que evidencia islas semejantes al RE.</i>	20
<i>Figura 6: Microfotografía con H&E de Ameloblastoma convencional con patrón de crecimiento plexiforme que semejan una forma travecular.</i>	20
<i>Figura 7: Corte histológico que muestra zonas celulares sobre abundante estroma colagenizado.</i>	21
<i>Figura 8: Corte teñido con H&E que muestra núcleos hipercromáticos y centros con rasgos acantomatosos.</i>	22
<i>Figura 9: Corte histológico teñido con H&E que muestra el patrón granular.</i>	22
<i>Figura 10: Nidos de células basaloides uniformes, sin presencia de retículo estrellado en el centro de los nidos.</i>	23
<i>Figura 11: Corte histológico teñido con H&E que muestra el patrón de células claras</i>	24
<i>Figura 12: El epitelio del quiste es homogéneamente ameloblastomatoso, en mayor o menor grado la pared quística</i>	25
<i>Figura 13 : Corte histológico teñido con H&E que muestra al Ameloblastoma de tipo extraóseo / periférico</i>	26
<i>Figura 14: Corte histológico teñido con H&E que muestra al Ameloblastoma metastásico</i>	27

<i>Figura 15: Corte histológico teñido con H&E que muestra al Ameloblastoma de variante Adenoidea.</i>	27
<i>Figura 16: A: Fotografía intraoral de lesión del CAM, se observa aumento de volumen con superficie eritematosa y desplazamiento dental. B: Fotografía extraoral que muestra un aumento de volumen que produce asimetría facial y expansión de tejidos blandos.</i> ^{(23) (26)}	29
<i>Figura 17: A: Fotografía extraoral en el intraoperatorio con un abordaje tipo Weber-Ferguson que descubre el tumor que envuelve el maxilar izquierdo.</i> ⁽²³⁾ <i>B: Pieza quirúrgica producto de la resección quirúrgica.</i> ⁽²⁷⁾	30
<i>Figura 18: A: H&E 100X: Cordones de epitelio ameloblástico con centro acantomatoso. B: H&E 100X: Células pleomórficas con núcleos hipercromáticos que se disponen en un patrón sólido C: H&E 100X: Islas y nidos de epitelio ameloblástico con reacción estromal desmoplásica. D: Permeación vascular del carcinoma.</i>	31
<i>Figura 19: A: Tomografía Computarizada sencilla. B: Resonancia Magnética. C: Tomografía Computarizada con realce de contraste.</i> ⁽³¹⁾	32
<i>Figura 20: SOX-2 es positivo nuclear únicamente para CAM; CD56 es positivo focal para CAM, positivo para Ameloblastoma Atípico y negativo para Ameloblastoma; CD138 es positivo para CAM y positivo focal para Am y Ameloblastoma atípico; β - catenina positivo para CAM y positivo focal en Am y Ameloblastoma atípico</i> ⁽²⁶⁾	33
<i>Figura 21: Rutas de tratamiento (fuente propia)</i>	35
<i>Figura 22: Tipos de extensiones. A: Hemimandibulectomía, abarca desde la sínfisis mandibular hasta el cóndilo de la rama de la mandíbula. B: Resección en bloque.</i> ^{(41) (36)}	36
<i>Figura 23: Abordaje intraoral circunferencial para resección mandibular de un carcinoma ameloblastico sin disección ganglionar.</i> ⁽⁴³⁾	37
<i>Figura 24: A: Incisión completa Hayes-Martin. B: Fotografía extraoral de diseño de incisión de Hayes-Martin modificada C: Incisión modificada: sin abordaje subclavicular.</i> ^{(45) (44)}	38

<i>Figura 25: A: Fotografía de Injerto libre de fibula, conformado con placa de reconstrucción de titanio. B: Fotografía de toma de injerto microvascularizado de fibula en el transoperatorio. ⁽⁴⁹⁾</i>	39
<i>Figura 26: Esquema de Planeación Virtual traslapando imagen con defecto e imagen con injerto óseo, denotando línea de planeación para la colocación de placa de titanio precontorneada. ⁽⁴⁹⁾</i>	40
<i>Figura 27: A: Estereolitografía con placa de reconstrucción de titanio debidamente contorneada en el preoperatorio. B: Impresión 3D con placa de reconstrucción de titanio debidamente contorneada en el preoperatorio. ^{(49) (33)}</i>	41
<i>Figura 28: Ortopantomografía post quirúrgica del paciente al que se le colocó de placa de titanio e injerto de hueso. ⁽⁴¹⁾</i>	41
<i>Figura 29: Niveles y subniveles del cuello. ⁽¹⁸⁾</i>	44
<i>Figura 30: Disección radical de cuello. A: Fotografía en dónde se muestra la lesión tumoral de manera bilateral en la mandíbula. B: Resección ganglionar radical bilateral y resección mandibular en bloque. ⁽³⁴⁾</i>	45
<i>Figura 31: A: Diseño de toma de colgajo deltopectoral B: Colgajo deltopectoral en defecto extraoral. C: Colgajo deltopectoral en defecto intraoral. ⁽⁴⁹⁾</i>	47
<i>Figura 32: Fotografía extraoral: Asimetría facial en tercio facial inferior del lado izquierdo.</i>	49
<i>Figura 33: Tomografía Computarizada, corte Axial: Zona isodensa a tejidos blandos en cuerpo mandibular izquierdo con destrucción de la cortical vestibular y adelgazamiento de la cortical lingual.</i>	50
<i>Figura 34: Producto de resección en bloque.</i>	51
<i>Figura 35: H&E 100X nódulos neoplásicos con áreas focales de diferenciación ameloblástica y metaplasia epidermoide.</i>	52
<i>Figura 36: H&E 100X Patrón solido con características epidermoides y evidente pleomorfismo nuclear y celular.</i>	53
<i>Figura 37: H&E 100X Patrón de infiltración compuesto por nódulos empujantes e islas acompañadas de reacción estromal.</i>	53
<i>Figura 38: H&E 100X Patrón de infiltración en nidos y células sueltas.</i>	54
<i>Figura 39: H&E 100X Permeación vascular del carcinoma.</i>	54

Figura 40: Inmunohistoquímica 200X: CK19 con positividad citoplasmática. ____ 55
Figura 41: Inmunohistoquímica 100X SOX-2: positividad nuclear. _____ 56