

Caso Clínico

ISSN:1315 2823  
 INDICE REVENCYT:RV0003  
 LATINDEX: 18219  
 PERIODICA  
 IMBIOMED

**Ameloblastoma desmoplásico en parasífnis mandibular: reporte de un caso**  
**Desmoplastic ameloblastoma of the mandibular parasymphysis. Case report.**

Rodríguez Mairim<sup>1</sup>, Linares Cano Manuel A.<sup>2</sup>, Ortega Pertuz Ana I.<sup>3</sup>, Pérez Ligia<sup>4</sup>, Romero Luis<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Residente del Programa de Cirugía Bucal, División de Estudios para Graduados.

<sup>2</sup> Odontólogo, Auxiliar de Investigación, Área Clínica y Patología, Instituto de Investigaciones.

<sup>3</sup> Doctora en Odontología, Área de Odontología Forense, Instituto de Investigaciones.

<sup>4</sup> Doctora en Odontología, Departamento de Medicina Bucal.

Facultad de Odontología. Universidad del Zulia, Maracaibo, Estado Zulia.

<sup>5</sup> Especialista en Cirugía Maxilofacial, Adjunto del Servicio de Cirugía Buco-Maxilofacial del Hospital Dr. Adolfo D'Empire, Cabimas, Estado Zulia, Venezuela.

mairimrodriguez5@gmail.com

Recibido: 01/08/2014

Aceptado: 28/10/2014

**Resumen**

El ameloblastoma desmoplásico es un tipo de ameloblastoma, caracterizado por la presencia de abundante estroma colagenizado, representan entre 4-13% de los ameloblastomas. El objetivo de este reporte, fue describir las características clínicas, imaginológicas e histopatológicas, de un ameloblastoma desmoplásico mandibular. Se trata de paciente femenino de 42 años de edad, que asistió a consulta de cirugía bucal y maxilofacial del hospital Dr. Adolfo D'Empire de Cabimas, al presentar aumento de volumen en la región anterior de la mandíbula de 6 años de evolución. Al examen físico, se corroboró dicho aumento de volumen en zona de parasífnis mandibular. Al examen intrabucal, se evidenció la presencia de una lesión de forma ovoidea, bien delimitada, del color de la mucosa, con crecimiento anteroposterior que se extendía desde el órgano dental 41 hasta el 35, ocasionando extrusión de los dientes involucrados. Mediante estudios radiográficos, se corroboró la presencia de dicha lesión y su extensión, decidiéndose realizar biopsia incisional y estudio histopatológico, reportando un ameloblastoma desmoplásico. Se planificó bajo anestesia general balanceada, resección de la lesión y reconstrucción maxilofacial. A pesar de ser una lesión de aparición inusual, el diagnóstico oportuno siempre será un factor positivo para el pronóstico favorable y la rehabilitación del paciente.

**Palabras clave:** Ameloblastoma desmoplásico, mandíbula.

**Summary. Desmoplastic ameloblastoma of the mandibular parasymphysis. Case report.**

Ameloblastoma desmoplastic is a type of ameloblastoma characterized by the presence of abundant stroma collagenized which represent 4-13% of ameloblastomas. The aim of this report was to describe the clinical, imaging and histopathological a desmoplastic ameloblastoma mandibular. It is female patient, 42 years old, who attended consultation of oral and maxillofacial surgery hospital Dr. Adolfo D'Empire of Cabimas, introducing increased volume in the anterior region of the mandible of six years of evolution. On physical examination, the increase in volume was corroborated parasymphysis mandibular area. The oral examination, the presence of an injury ovoid, well defined, the color of the mucosa, with anteroposterior growth extending from the dental organ 41 to 35, causing extrusion of teeth involved was evident. By radiographic studies, the presence of this lesion and its extension is confirmed, deciding perform incisional biopsy and histopathological study, reporting an ameloblastoma desmoplastic. We planned under balanced general anesthesia, resection of the lesion and maxillofacial reconstruction.

Despite being unusual appearance injury, early diagnosis is always a positive for the favorable prognosis and patient rehabilitation factor.

**Key words:** Desmoplastic ameloblastoma, mandible.

## Introducción

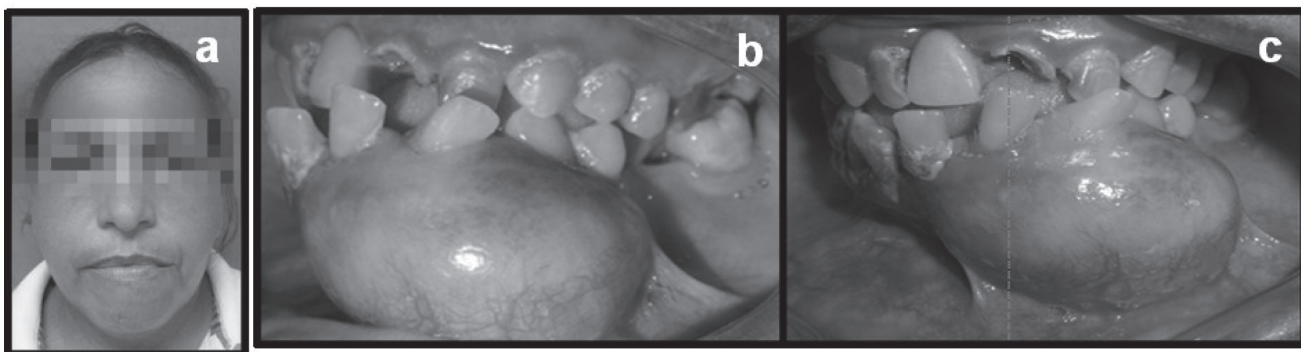
El ameloblastoma constituye 11-18% de todos los tumores odontogénicos, siendo el tumor epitelial odontogénico más común, teniendo diferentes presentaciones clínicas, radiológicas e histológicas, con una alta recurrencia a pesar de ser considerado una neoplasia odontogénica benigna<sup>1-3</sup>. El ameloblastoma desmoplásico (AD), representa entre 4 a 13% de todos los ameloblastomas, caracterizado por su inusual histomorfología, con abundante y extensa colagenización o desmoplasia, con hilos de epitelio odontogénico.<sup>4,5</sup>

Clínicamente, este tumor aparece con frecuencia en la región anterior o premolar de la maxila o mandíbula, diferente a otros tipos de ameloblastoma<sup>5</sup>. Radiográficamente, se manifiesta como una lesión con radiopacidad mixta, de bordes difusos, mientras que la mayoría de las otras variantes de ameloblastomas, son predominantemente radiolúcidas. Por lo tanto, es difícil diferenciar el AD de lesiones fibroósas<sup>6</sup>. A pesar de ser una neoplasia benigna de alto potencial recurrente, las alternativas terapéuticas no están

totalmente definidas en la actualidad, dejando la recesión quirúrgica en bloque como la opción más viable y utilizada en el tratamiento, debido a la recidiva presentada en los casos tratados mediante enucleación y/o legrado<sup>2,5</sup>. El presente reporte de caso, tiene como objetivo describir las características clínicas, imaginológicas e histopatológicas de un ameloblastoma desmoplásico mandibular.

## Reporte del caso clínico

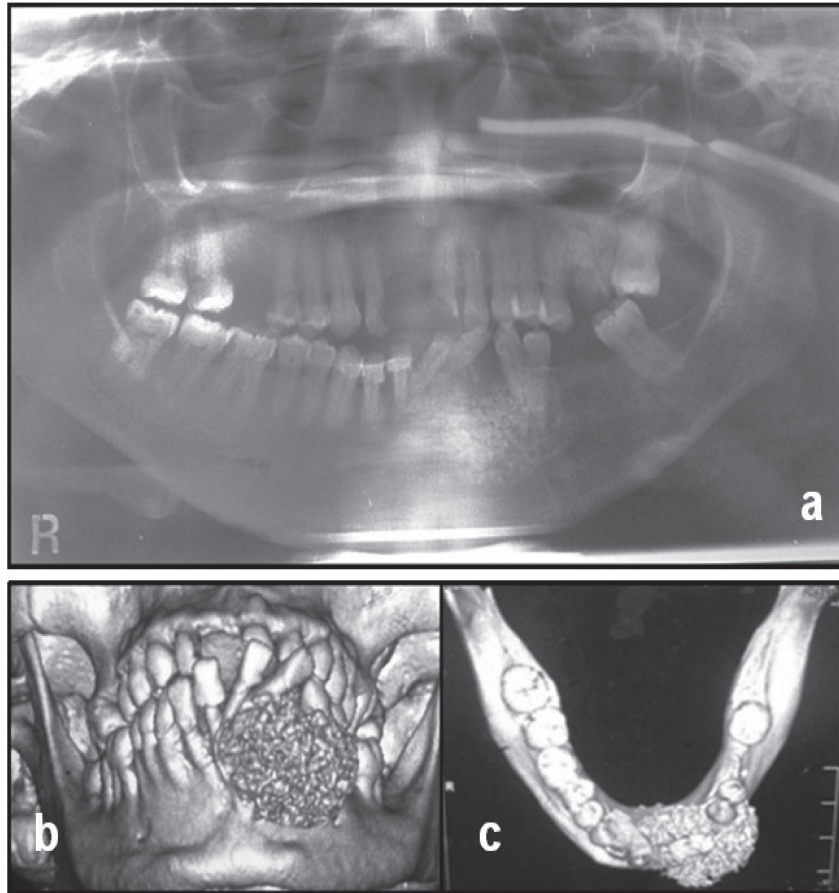
Paciente femenina de 42 años de edad, quien asistió a la consulta del servicio de cirugía bucal y maxilofacial del hospital Dr. Adolfo D'Empire de Cabimas, procedente y natural de la ciudad de Cabimas, estado Zulia, por presentar un aumento de volumen en la región anterior de la mandíbula de seis años de evolución. Al examen físico, se corroboró dicho aumento de volumen en la zona de la sínfisis y parasífnis mandibular izquierda, presentando eversión del labio inferior (Fig. 1a). Al examen intrabucal, se observó la presencia de una lesión en forma ovoidea, bien delimitada, del color de la mucosa, con crecimiento anteroposterior, que se extiende desde la unidad dentaria 41 hasta la 35, ocasionando extrusión de los dientes involucrados (Fig. 1b y 1c), que se mostraron positivos a las pruebas de vitalidad pulpar. También se observó la presencia de irritantes locales como cálculo dental, caries, restos radiculares y una prótesis dental superior mal adaptada.



**Fig. 1a:** Fotografía extraoral de la paciente, donde se observa un aumento de volumen en el cuerpo mandibular con predominio del lado izquierdo. **b.** Fotografía intraoral de vista frontal de la lesión **c.** Fotografía intraoral de vista lateral de la lesión.

Los estudios imaginológicos, corroboraron la presencia de dicha lesión y su extensión. En la radiografía panorámica se observó en el cuerpo de la mandíbula, una imagen de forma redondeada, de densidad mixta, con un patrón interno de panal de abeja, con desplazamiento de los elementos

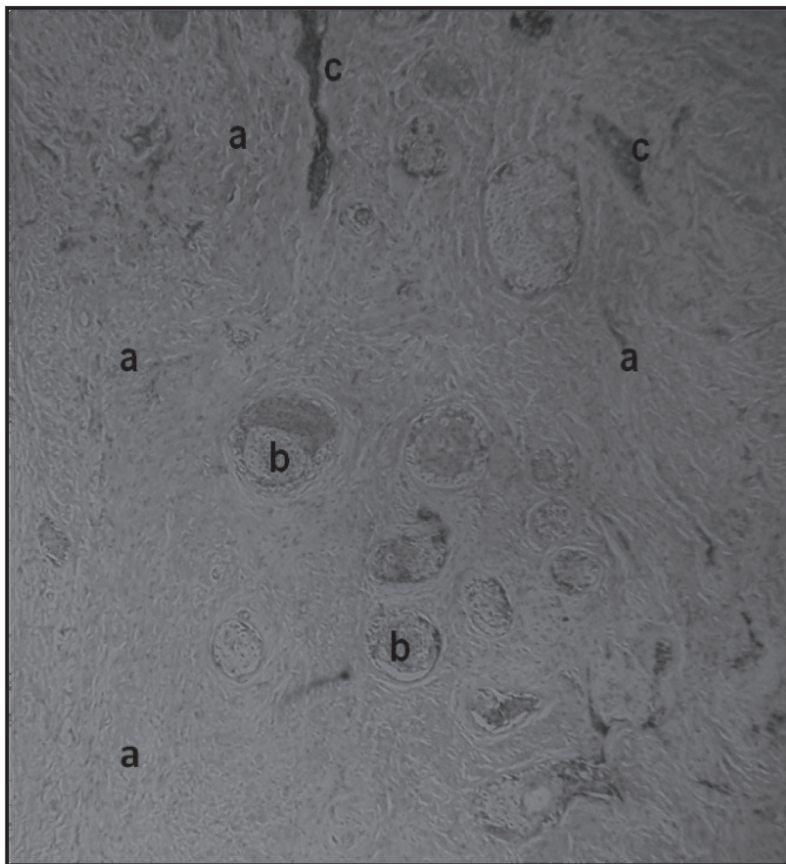
dentarios asociados y divergencia de las raíces de los dientes 41, 42 y 44, que se extendía desde el incisivo central derecho hasta el segundo premolar inferior izquierdo, mientras que en la tomografía computarizada (TC) se observaron los límites de la lesión y su extensión en sentido vestibular (Fig. 2).



**Fig. 2a:** Radiografía panorámica donde se observa lesión mandibular mixta radiolúcida-radiopaca de bordes irregulares y aspecto de panal de abeja. **b.** Reconstrucción volumétrica en 3D por tomografía computarizada donde se muestra los límites de la lesión. **c.** Reconstrucción volumétrica en 3D por tomografía computarizada de la mandíbula en donde se observa la extensión de la lesión en sentido vestibular.

Se decidió realizar biopsia incisional bajo anestesia local y posterior estudio histopatológico; los diagnósticos diferenciales estimados fueron: lesión fibro-ósea, sarcoma osteogénico y tumor epitelial calcificante. El estudio microscópico reportó secciones por descalcificación con trabéculas de tejido duro vital, donde se identifica un estroma de tejido conectivo fibroso denso, colagenizado, ocupado por células epiteliales

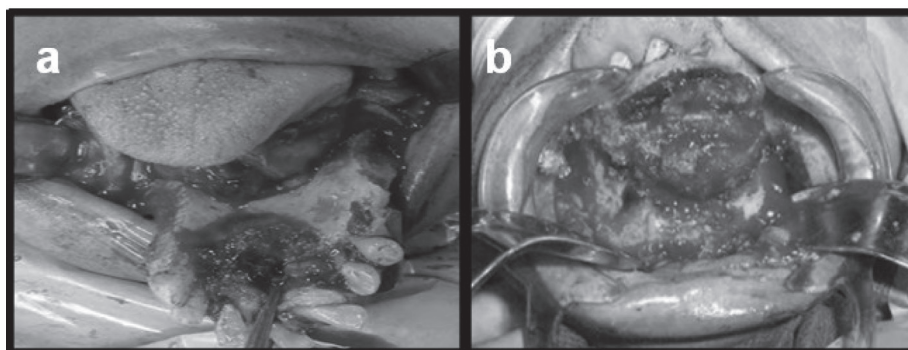
pequeñas, de núcleo hiper cromático y citoplasma eosinofílico, organizadas en islas de forma y tamaño variado, ubicándose en algunas, las células centrales laxas entre sí, similar al retículo estrellado del órgano del esmalte de un diente en desarrollo y las periféricas en empalizada, algunas con discreta polaridad reversa y rodeadas por efecto inductivo, dando un diagnóstico de ameloblastoma desmoplásico (Fig. 3).



**Fig. 3:** Microfotografía del corte histológico donde se observan: **a.** Estroma de tejido conectivo colagenizado (**Desmoplasia**). **b.** Cordones **c.** Islas de células neoplásicas pequeñas.

Se planificó bajo anestesia general balanceada, resección de la lesión mediante incisión y elevamiento de colgajo de espesor total, vestibular y lingual alrededor de la lesión, con recesión en bloque con márgenes libres, utilizando un motor quirúrgico con fresa #701, escoplo y martillo (Fig. 4). También se realizó la reconstrucción maxilofacial, con una placa recta de reconstrucción de 3 mm de espesor

doble angulada de 14 orificios, fijada con seis tornillos, el sistema 2.7 (KLS Martin®) (Fig. 5a) y síntesis de tejidos blandos con vicryl 4-0 (Fig. 5b), para próxima rehabilitación del paciente. En las revisiones periódicas durante los 12 meses tras la extirpación, no se evidencian signos clínicos ni radiográficos de recidiva de la lesión. El paciente está siendo controlado actualmente cada 6 meses, de manera clínica e imaginológicamente.



**Fig. 4a:** Desbridamiento de colgajo de espesor total. **b.** Resección en bloque de parasínfisis mandibular.



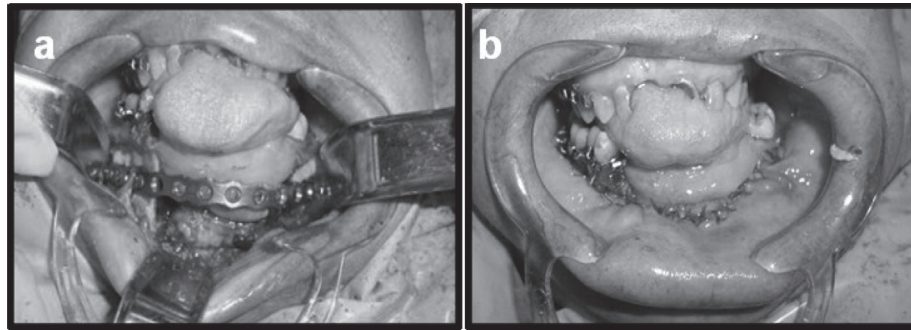


Fig. 5a: Colocación de la placa de reconstrucción b. Síntesis de tejidos

## Discusión

El ameloblastoma desmoplásico (AD), es una variante clínico-patológica inusual del ameloblastoma, descrita por primera vez en 1984 por Eversole, siendo que hasta la actualidad se han reportado menos de 100 casos, constituyendo del 4-13% de todos los ameloblastomas<sup>7-9</sup>. En 1992 la Organización Mundial de la Salud (OMS), identificó importantes variables clínicas y radiográficas entre el ameloblastoma convencional (AC) y el patrón desmoplásico y es hasta el año 2005, donde se excluye el patrón del AD entre el espectro histológico de AC, considerándose “Lesiones híbridas” aquellos que tengan áreas sólidas y desmoplásicas.<sup>10-12</sup>

Clínicamente, el AD se observa con frecuencia como un aumento de volumen asintomático, de evolución rápida, siendo éste el motivo de consulta. El AD puede presentarse en individuos entre la cuarta y quinta década de la vida<sup>4</sup>, sin mostrar predilección por el género, afectando por igual ambos sexos en relación 1:1, siendo este aspecto uno de los criterios comparativos con el ameloblastoma convencional, el cual es más frecuente en hombres<sup>4,1</sup>. En relación al caso presentado, el mismo mostró una correlación epidemiológica con la edad de aparición reportada en la literatura, el tiempo de evolución y las características clínicas, debido a que la paciente acudió por presentar un aumento de volumen indoloro.

Existe una notable diferencia entre el AC y el AD en la distribución anatómica, reportándose con mayor frecuencia el AD en la región anterior o premolar de ambos maxilares y el AC en la región posterior de la mandíbula y asociado a

un diente retenido<sup>4,13,14</sup>; sin embargo, Sheikh y col.<sup>5</sup>, describen que la mayoría de las lesiones desmoplásicas se presentan en el maxilar, debido a la proximidad de estructuras vitales y el seno maxilar. Además, el hueso cortical muy delgado del maxilar, forma una barrera débil para la propagación de los tumores. De igual manera, esta variable no presenta hallazgos radiográficos típicos de otras formas de ameloblastoma, como la resorción de las raíces en el AC; no obstante, el desplazamiento de los dientes es común en 92% de los casos<sup>15</sup>. En el caso reportado, la lesión se evidenció en el sector anterior de la mandíbula, extendiéndose desde el órgano dental 41 hasta el 35 inclusive, observándose en la ortopantografía, un desplazamiento de los dientes involucrados y divergencia de las raíces de los dientes mencionados en el reporte de caso.

Asimismo, estudios han sugerido que el AD se presenta radiográficamente con límites relativamente difusos y un patrón de radiopacidad mixta, no asociado a dientes retenidos<sup>4,16,17</sup>, concordando con el caso presentado, en el cual se evidenció una imagen de forma redondeada en la porción anterior de la mandíbula, de radiopacidad mixta, con un patrón de panal de abejas, comportamiento contrario del AC, quien presenta imágenes radiolúcidas multiloculares, con un borde corticalizado, de crecimiento invasivo y que frecuentemente produce resorción radicular externa de los dientes vecinos.<sup>18</sup>

Histológicamente, el AD presenta fibras de tejido estromal, sugerentes que el tumor deriva del resto epitelial de Malassez, en la membrana periodontal de un diente relacionado, formando islas constituidas por células cúbicas con núcleos hiper cromáticos, presentando amplia desmoplasia

estromal, caracterizada por tejido conectivo fibroso moderadamente celular, con abundantes fibras colágenas gruesas que comprimen las islas de epitelio odontogénico de la periferia<sup>18-20</sup>. En el caso presentado, el examen microscópico de la lesión reportó un estroma de tejido conectivo fibroso denso, colagenizado, ocupado por células epiteliales pequeñas, de núcleo hipercromático y citoplasma eosinofílico, organizadas en islas de forma y tamaño variado, ubicándose en algunas, células centrales laxas, similar al retículo estrellado del órgano del esmalte en desarrollo y las periféricas en empalizada, algunas con discreta polaridad reversa, lo cual coincide con las características histológicas descritas en la literatura, además de la presencia de islas ubicándose entre células centrales laxas (zonas de epitelio ameloblástico), lo que sugiere un comportamiento menos agresivo e invasivo y podría explicar, las características clínico-patológicas únicas de esta lesión de crecimiento lento, que a su vez, puede favorecer la presencia de desmoplasia.<sup>21</sup>

El AD debe ser tratado quirúrgicamente con recesión en bloque, con un margen de seguridad de entre 1 y 2 cm de amplitud; su evolución es lenta y asintomática y a pesar de ser un tumor benigno, puede llegar a presentar grandes dimensiones, comprometiendo la salud del paciente, por tal motivo es importante su tratamiento quirúrgico en sus inicios. En su gran mayoría, éste es descubierto como hallazgo casual en radiografías panorámicas. En los casos de resecciones radicales de las lesiones ameloblásticas de la maxila se advierte, debido a la osteoarquitectura esponjosa del maxilar, una mayor facilidad de difusión del tumor al seno etmoidal, fosa pterigoidea, fosa temporal y base del cráneo<sup>4,22</sup>. Se han realizados tratamientos conservadores en pacientes mayores de 65 años; éste tipo de terapia fue elegida por el limitado plazo de vida de los sujetos y por las condiciones sistémicas características de este grupo etario<sup>23,24</sup>. En el caso reportado, se decidió realizar una recesión en bloque, dejando márgenes libres de 1,5 cm para evitar la recidiva presentada en pacientes, donde se realizaron tratamientos conservadores como enucleación y/o legrado. Trascorridos siete meses de la cirugía, no se ha observado recidiva. El paciente está siendo examinado de manera clínica e imaginológicamente cada seis meses.

## Conclusión

A pesar de que el ameloblastoma desmoplásico es un tipo de lesión infrecuente, el diagnóstico oportuno siempre será un factor positivo, para el pronóstico y la rehabilitación favorable del paciente. Aunque las características imaginológicas de ésta lesión son referencias para el diagnóstico, el clínico debe profundizar en los criterios diagnósticos, debido a que presentan semejanzas con lesiones fibro-óseas. La decisión sobre el manejo quirúrgico, debe basarse en la técnica que proporcione el menor índice de recidiva, por lo que el estudio histopatológico es fundamental para su diagnóstico definitivo.

## Referencias

1. Kato H, Nomura J, Matsumura Y, Tagawa T. A case of desmoplastic ameloblastoma occupying maxillary sinus. *Contemp Clin Dent*. 2011; 2:234-6.
2. Jae-Duk K, Hyun-Seon J, Yo-Seob S, Jim-Soo K. A repeatedly recurrent desmoplastic ameloblastoma after removal and allbone graft: Radiographic features compared with histological changes. *Imaging Sci Dent*. 2013; 43: 201-7.
3. Katsura K, Maruyama S, Suzuki M, Saku T, Takagi R, Hayashi T. A case of desmoplastic ameloblastoma arising in the maxillary alveolus: the origin and time-course changes in the early stage of tumour development observed on dental radiographs. *Dentomaxillofacial Radiology*. 2011; 40: 126-9.
4. Savithri V, Janardhanan M, Suresh R, Kumar RV. Desmoplastic ameloblastoma with osteoplasia: Review of literature with a case report. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2013; 17:298-301.
5. Sheikh S, Pallagatti S, Singla I, Kalucha A. Desmoplastic Ameloblastoma: A Case Report. *J Dent Res Dent Clin Dent Prospects*. 2011; 5(1):27-32.
6. Jingjing L, Meng Y, Guangning Z, Laiqing X. Cone beam computed tomography signs

- of desmoplastic ameloblastoma: review of 7 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2014; 118:e126-e133.
7. Pinheiro E, Araujo F, Pereira D, Albuquerque R, Oliveira S, Ferreira A. Desmoplastic Ameloblastoma mimicking a periapical lesion. *Rev. odontociênc.* 2010; 25(3):306-309.
  8. Laxmana AR, Gogineni SB, Thomas PS, Shetty SR. Desmoplastic ameloblastoma-a report of two clinical cases. *Braz J Oral Sci.* 2010; 9: 137-41.
  9. Effiom OA, Odukoya O. Desmoplastic ameloblastoma: Analysis of 17 Nigerian cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2011; 111:e27-31.
  10. Fulco G, Nonaka F, Souza L, Miguel M, Pinto L. Ameloblastomas sólidos: estudio retrospectivo clínico e histopatológico en 54 casos. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2010; 76 (2): 172-7.
  11. Gardner DG, Heikinheimo K, Shear M, Philipsen HP, Coleman H. Ameloblastomas. In: Barnes L, Eveson EJ, Reichart P, Sidransky D, eds. *World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Head and Neck Tumors*. 3a ed. Lyon, France: IARC Press; 2005:296-300.
  12. Kato H, Nomura J, Matsumura Y, Tagawa T. A case of desmoplastic ameloblastoma occupying maxillary sinus. *Contemp Clin Dent.* 2011; 2(3): 234-6.
  13. Sun ZJ, Wu YR, Cheng N, Zwahlen RA, Zhao YF. Desmoplastic ameloblastoma-A review. *Oral Oncol.* 2009;45:752-9.
  14. Rastogi R, Jain H. Case report: Desmoplastic ameloblastoma. *Indian J Radiol Imaging.* 2008; 18(1): 53-55.
  15. Sherlin HJ, Natesan A, Ram P, Ramani P, Thiruvankadam C. Immunohistochemical profiling of Ameloblastomas using cytokeratin, vimentin, smooth muscle actin, CD34 and S100. *Ann Maxillofac Surg.* 2013; 3 (1):51-7.
  16. Cristofaro MG, Giudice A, Amantea M, Giudice M. Desmoplastic ameloblastoma of the mandible: A case report. [Ameloblastoma desmoplástico de lla mandibola: Un raro caso clinico]. *Chirurgia.* 2010; 23(1): 9-13.
  17. Martínez JL, Sánchez E, Almeida F, Carrillo R. Ameloblastoma desmoplásic. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac.* 2010; 32(1):17-20.
  18. Shashikanth MC, Neetha MC, Ali IM, Shambulingappa P. Desmoplastic ameloblastoma in the maxilla: A case report and review of literature. *Indian J Dent Res.* 2007 ;18:214-7.
  19. Majumdar S, Uppala D, Kotina S, Veera SK, Boddepalli R. Desmoplastic ameloblastoma. *Int J App Basic Med Res.* 2014; 4: S53-5.
  20. Ramesh V, Singh S, Bailwad S, Kiran K, Agarwal R, Singh A. The complexity of stromal changes in desmoplastic ameloblastoma. *Ann Med Health Sci Res.* 2014; 4 (1): 14-7.
  21. Bologna-Molina R, Mosqueda-Taylor A, De Almeida-Oslei P, Toral-Rizo V, Martínez-Mata G. Peripheral Desmoplastic Ameloblastoma: Histopathological and Immunohistochemical profile of a case. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2010; 15(6):e846-e9.
  22. Martínez-Revilla B, Elizondo-Lazkano X, Mosqueda T, Aguirre-Urizar J. Ameloblastoma desmoplásico con predominio quístico: Presentación de un caso clínico. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac* [Internet]. 2014. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2014.03.005>
  23. Torres D, Infante P, Hernández J. Ameloblastoma mandibular. Revisión de la literatura y presentación de seis casos. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2005; 10:231-8.
  24. Valls A, Montané E, Bescós C, Saez M, Munill M, Alberola M. Manejo quirúrgico del Ameloblastoma. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac.* 2012; 34(3):98-104.