



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

Fibroma Ameloblástico. Reporte de un caso

CASO CLÍNICO

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE

ESPECIALISTA EN PATOLOGÍA BUCAL

P R E S E N T A:

DIANA IVETTE RIVERA REZA

TUTOR: Dr. JAVIER PORTILLA ROBERTSON

ASESOR: M.C. ANA MARÍA CANO VALDEZ

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE ODONTOLOGÍA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

TRABAJO TERMINAL (ARTÍCULO)

FIBROMA AMELOBLÁSTICO. REPORTE DE UN CASO

QUE PRESENTA PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN PATOLOGÍA BUCAL

CD. DIANA IVETTE RIVERA REZA

TUTOR: DR. JAVIER PORTILLA ROBERTSON

ASESORA: MC. ESP. ANA MARÍA CANO VALDEZ

FIBROMA AMELOBLÁSTICO

Reporte de un caso

Diana Ivette Rivera Reza *, Javier Portilla Robertson §, Ana María Cano Valdez **

Resumen

El fibroma ameloblástico (FA) es una neoplasia odontogénica mixta benigna, poco frecuente, compuesta por mesénquima odontogénico que semeja la papila dental y el tejido epitelial que recuerda al epitelio odontogénico. Se presenta el caso de una paciente de 16 años con diagnóstico clínico de granuloma piógeno, se realizó biopsia incisional y el diagnóstico histopatológico fue fibrodentinosa carcinoma ameloblástico, se realiza la resección quirúrgica así como un injerto autólogo. El diagnóstico final fue fibroma ameloblástico.

Conclusiones: El FA es una neoplasia odontogénica poco frecuente y en algunos casos se puede observar la formación de tejidos duros (matriz de esmalte y osteodentina) así como transformación maligna. Se presentan y discuten los hallazgos clínicos e histopatológicos, los cuales tienen importantes diferencias entre la biopsia inicial y el espécimen quirúrgico.

Palabras clave: fibroma ameloblástico, fibrodentinosa carcinoma ameloblástico, mandíbula, neoplasias odontogénicas

Abstract

The ameloblastic fibroma (AF) is a benign, uncommon odontogenic neoplasm composed of odontogenic mesenchyme that resembles the dental papilla and epithelial tissue reminiscent of odontogenic epithelium. We present a case of a 16-year-old patient with clinical diagnosis of pyogenic granuloma, incisional biopsy was performed and the diagnosis was ameloblastic fibrodentinosa carcinoma, surgical resection was performed as well as an autologous graft. The final histopathological diagnosis was ameloblastic fibroma.

Conclusions: AF is a rare odontogenic neoplasm and in some cases the formation of hard tissues (enamel matrix and osteodentine) as well as malignant transformation can be observed. The clinical and histopathological findings are presented and discussed, which have important differences in the initial biopsy and in the surgical specimen.

Keywords: ameloblastic fibroma, ameloblastic fibrodentinosa carcinoma, jaw, odontogenic neoplasms

*Residente de segundo año especialidad en Patología Bucal, DEPeI, FO, UNAM.

§ Coordinador de la especialidad en Patología Bucal, DEPeI, FO, UNAM.

** Jefa de Postmortem y médico adscrito al servicio de Anatomía Patológica, INCAN.

Introducción

El FA es una neoplasia odontogénica mixta benigna poco frecuente, compuesta por mesénquima odontogénico que semeja la papila dental y tejido epitelial que recuerda al epitelio odontogénico ^{1,2} sin evidencia de tejido dental duro presente. ^{3,4}

Fue descrito por Kruse en 1891^{3,5} y posteriormente clasificado como una entidad separada por Thoma y Goldman en 1946. ⁶ Constituye del 1.5 al 6.5% de todas las neoplasias odontogénicas. El promedio de edad es de 14.9 años, mientras el rango de edad va desde 7 semanas hasta los 57 años. La mayoría (80%) ocurren en pacientes menores de 22 años (antes de que termine la odontogénesis). Con una predilección por el género masculino de 1.4:1 sobre el femenino. ^{1,3,4,5,6,7}

En los maxilares es más frecuente en el hueso mandibular 3.3:1 con respecto al maxilar y con predilección en la región posterior⁷ en un 82%, es poco frecuente en la región anterior o involucrando ambas regiones siendo menor al 10%.¹ Clínicamente es un aumento de volumen de crecimiento lento, asintomático, que puede causar expansión de corticales⁸, con deformidad facial. Radiográficamente es un hallazgo incidental en el 12% de los casos, pero la mayoría 56% se presentan como una radiolucidez unilocular, de pequeño tamaño y bien definida. Las neoplasias multiloculares son frecuentemente lesiones extensas.⁵ La asociación con dientes impactados (usualmente 1er y 2do molar) se ve en el 80% de los casos.^{4,7,8} La resorción radicular o perforación cortical son poco frecuentes. ¹

Macroscópicamente es una neoplasia sólida, encapsulada con una superficie de corte homogénea. ¹ Histopatológicamente caracterizada por un componente mesenquimal mixoide, rico en células que semejan la papila de la yema dental. El componente epitelial puede mostrar un patrón de cordones, estrechos o elongados, de dos capas delgadas paralelas de células cuboidales a columnares, que semejan la lámina dental.^{7,8,9} Hacia los bordes, hay engrosamientos ocasionales, con un área estrecha similar al retículo estrellado entre las células cuboidales periféricas.² El componente epitelial también puede mostrar un patrón que se asemeja a la etapa folicular del órgano del esmalte. En ocasiones se distingue una cápsula de colágena. Con base en las características histopatológicas, no es posible distinguir entre los FA (neoplasias verdaderas) y los odontomas en un estadio precoz, antes de diferenciarse y madurar; sin embargo, existen AFs que muestran la formación de tejidos dentales duros y alcanzan un tamaño excepcional. Estas lesiones se han referido como fibrodentinomas ameloblásticos o fibro-odontomas ameloblásticos, pero son muy probablemente el desarrollo de odontomas.^{1,5,10} Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran el fibroma odontogénico y mixoma odontogénico,⁴ así como el ameloblastoma. ⁸ En los estudios de inmunohistoquímica se ha reportado un índice de proliferación celular bajo Ki67⁷.

En cuanto al perfil genético se reporta mutación en BRAF V600E y una baja frecuencia de pérdida alélica fraccionada del loci de genes supresores de tumores. ^{1,8,10}

Pronóstico y factores predictivos

Neoplasias pequeñas y asintomáticas especialmente en niños, son tratados con cirugía conservadora; sin embargo un tratamiento ultraconservador puede dar como resultado una recurrencia la cual ocurre en cerca de 16% de los casos. Neoplasias extensas y destructivas deben ser tratadas radicalmente. La transformación sarcomatosa es rara, aunque cerca del 50% de los casos se han desarrollado en el contexto de un fibroma ameloblástico recurrente.^{1,3,4,7,8,11}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 16 años de edad con antecedentes heredofamiliares oncológicos positivos, que se presentó a la clínica de Medicina Bucal referida de la clínica de Periodoncia e Implantología, con un aumento de volumen localizado en el cuarto cuadrante, aproximadamente de un año de evolución. La paciente refirió haber tenido un embarazo sin complicaciones un mes antes, excepto una lesión en el mismo sitio que fue retirada sin ser analizada pero con el diagnóstico clínico de "granuloma del embarazo". A la exploración intraoral se observó un aumento de volumen de aproximadamente 4 cm de diámetro mayor, superficie color rojo, ulcerada cubierta con fibrina alternando con puntos sangrantes activos y base pediculada (figura 1) a la altura del espacio del OD46 (extracción previa), radiográficamente se observó una lesión radiolúcida de aproximadamente 1.5 cm de eje mayor, multilocular, localizada en la región del OD 46 (figura 2).



Figura 1. Imagen clínica, donde se observa el aumento de volumen. Fuente directa.

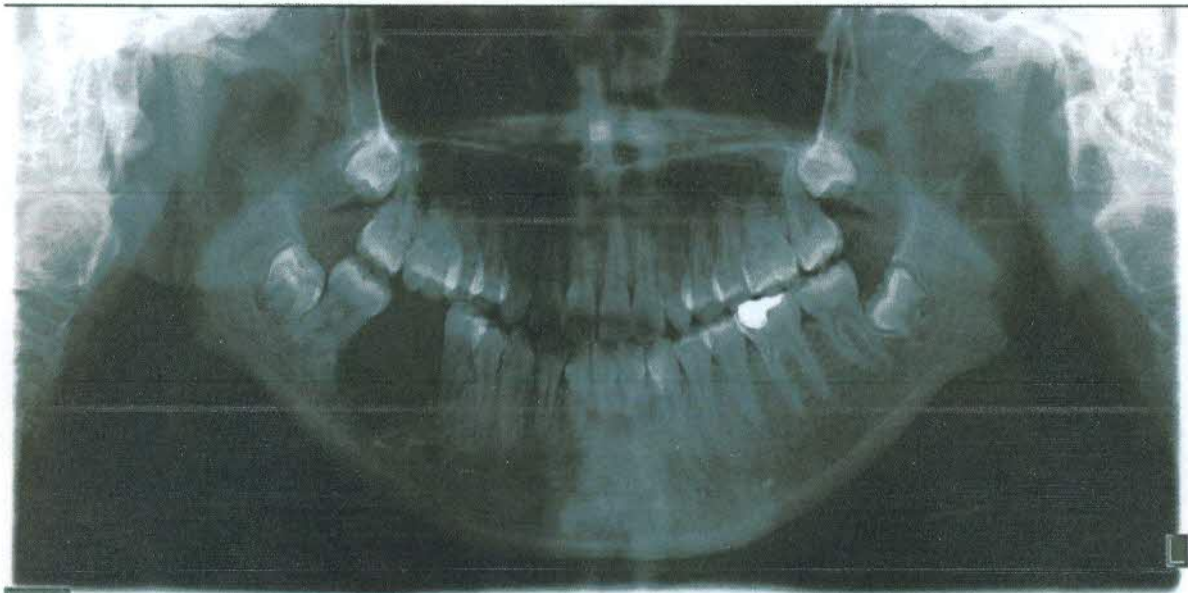


Figura 2. Ortopantomografía, donde se evidencia una zona radiolúcida multilocular localizada en el espacio del OD46 (ausente por extracción previa). Fuente directa.

Se realizó biopsia incisional con diagnóstico clínico de granuloma piógeno debido al tamaño y el impedimento de la paciente para masticar y deglutir. Se procesó para su estudio histopatológico. Se recibió un espécimen multifragmentado de tejido blando que en conjunto midió 5.3 x 3.3 x 1.7 cm, de forma y superficie irregular, color blanco con áreas amarillas y rojas, consistencia blanda, que al corte se observó sólido heterogéneo de aspecto nodular, color café claro con áreas grises y puntilleo hemorrágico (figura 3). Se incluyeron cortes representativos.

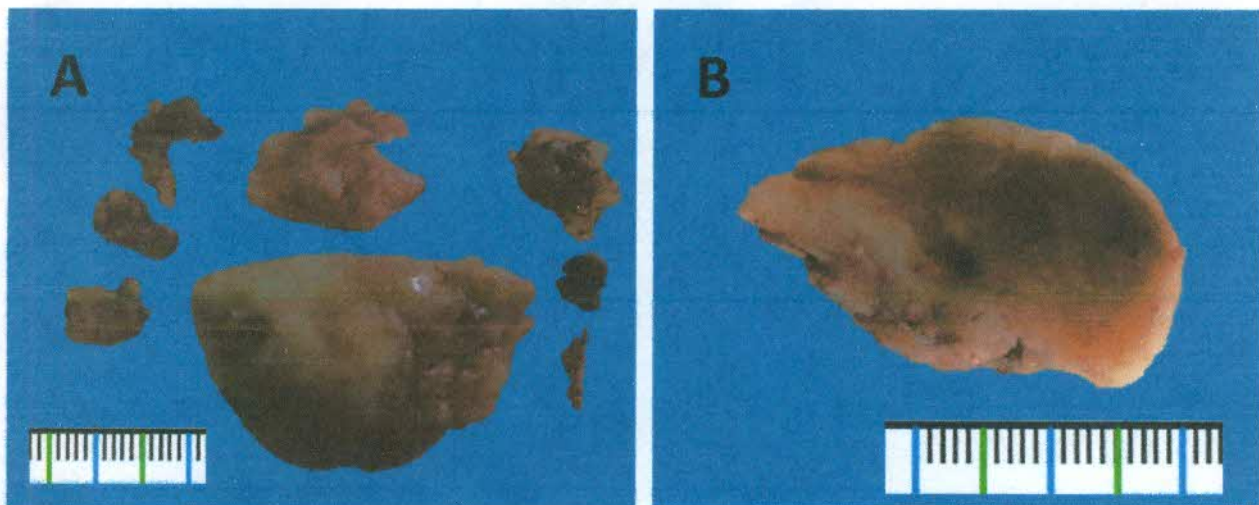


Figura 3. A-Fotografía macroscópica del espécimen multifragmentado, B- Superficie de corte del fragmento mayor. Fuente directa.

En los cortes histológicos examinados se observó una neoplasia odontogénica mixta compuesta por cordones e islotes de epitelio odontogénico con extremos abombados, células semejantes a preameloblastos y en su interior áreas semejantes a la papila dental. Además se identificó osteodentina yuxtaepitelial. Hacia la superficie se observó células ahusadas con pleomorfismo celular y nuclear, zonas de necrosis, abundantes vasos sanguíneos; todo el espesor del espécimen estaba compuesto por elementos neoplásicos (figura 4). El diagnóstico emitido fue fibrodentinosa sarcoma ameloblástico.

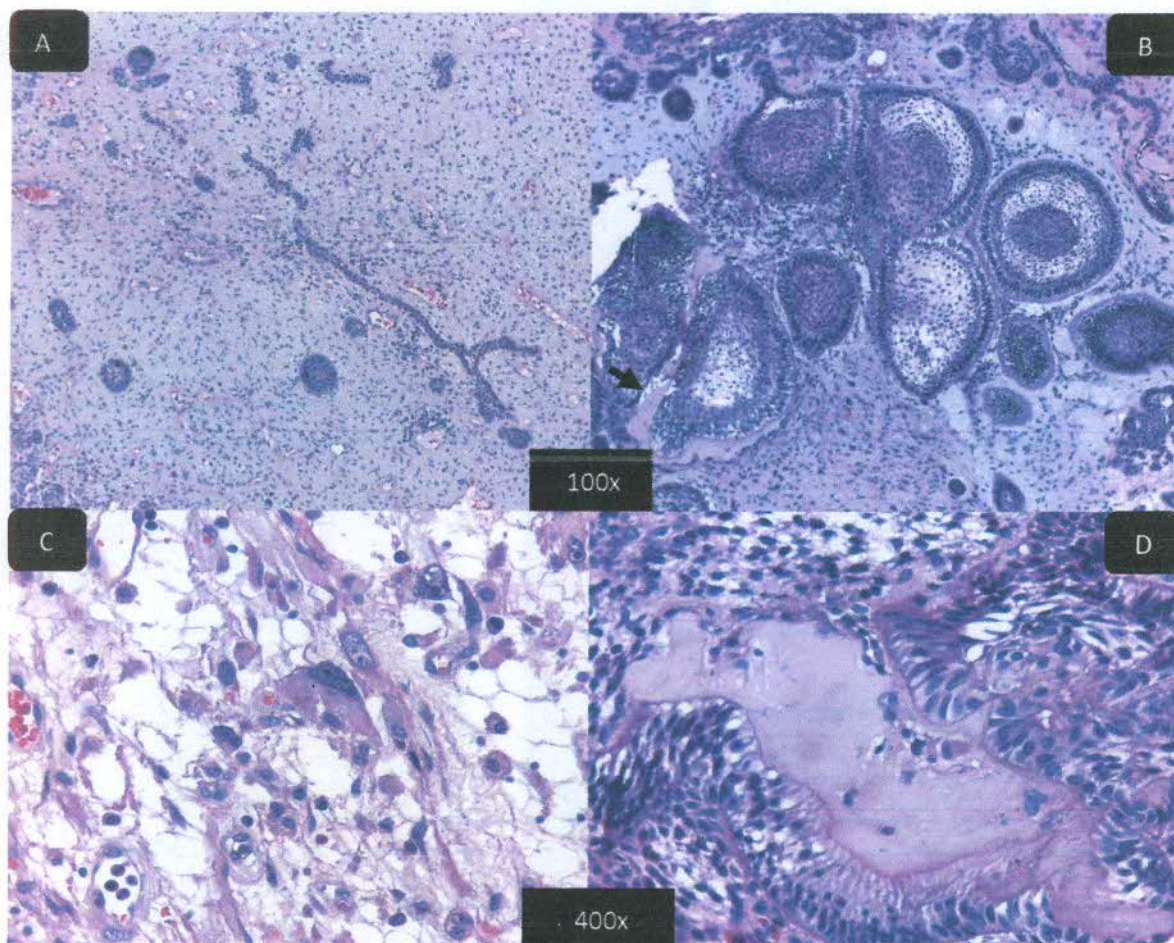


Figura 4. Fotomicrografías H&E, A. Cordones de epitelio en mesénquima odontogénico. B. (flecha) se observa osteodentina, C. Muestra células atípicas y D. Acercamiento de la osteodentina. Fuente directa.

Fue remitida al servicio de Cabeza y Cuello del Instituto Nacional de Cancerología, donde fue evaluada nuevamente y se realizaron estudios de inmunohistoquímica con los siguientes resultados en las células neoplásicas: vimentina positivo en componente fusocelular, CK AE1/AE3, CK14 y CK19 y p63 positivo en el componente epitelial e índice de proliferación celular (Ki67): 1%, CD68 y actina negativos (figura 5). El diagnóstico histopatológico fue fibrosarcoma ameloblástico.

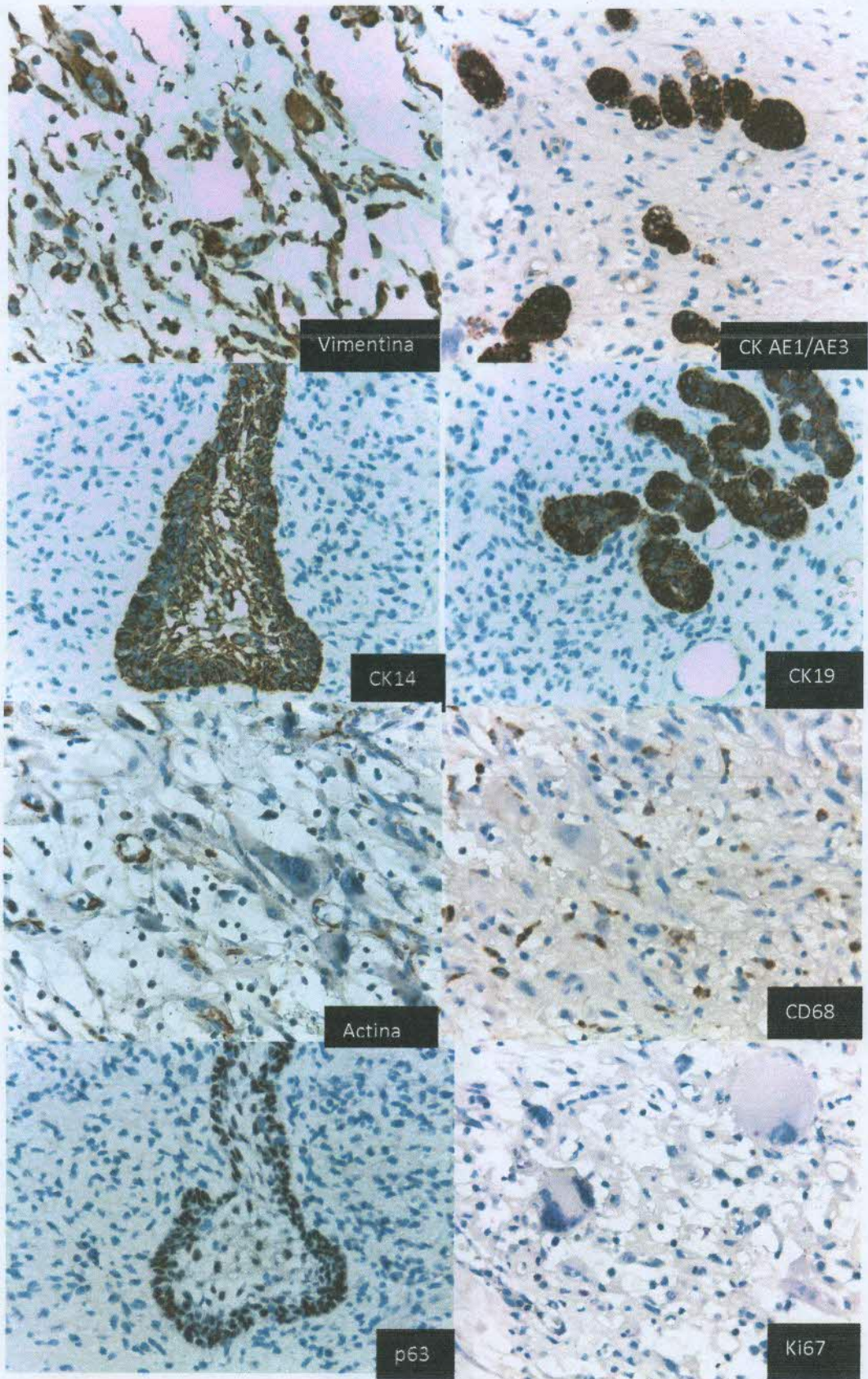


Figura 5. Fotomicrografías a 400x de distintos inmunomarcadores. Fuente INCan.

Se programó para hemimandibulectomía segmentaria derecha con reconstrucción inmediata con injerto microvascularizado de cresta ilíaca izquierda. Producto de la cirugía se obtuvo mandibulectomía segmentaria derecha con dimensiones totales de 6.1 x 3.2 x 2.1 cm. Se identificó lesión mal delimitada que destruye la cortical en su cara interna, localizada a 1.3cm del borde medial (anterior) y a 2.8 cm del borde posterior (figura 6).

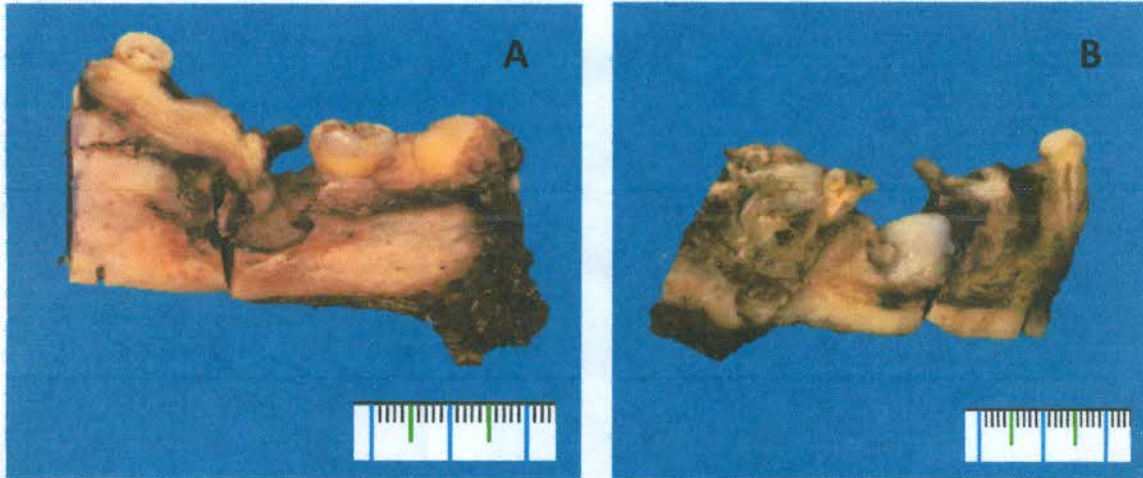


Figura 6. Fotografías macroscópicas, la pieza quirúrgica en A y en B. Superficie de corte. Fuente INCan.

La radiografía del espécimen óseo demostró ruptura de la cortical y desplazamiento de estructuras dentarias, incluyendo un OD no erupcionado (figura 7). Al corte se identificó lesión redondeada bien delimitada que mide 3.0 x 2.0 x 1.2 cm de color blanco gris, de aspecto mixoide y consistencia blanda (figura 6 B). Se incluyeron fragmentos representativos y bordes quirúrgicos.

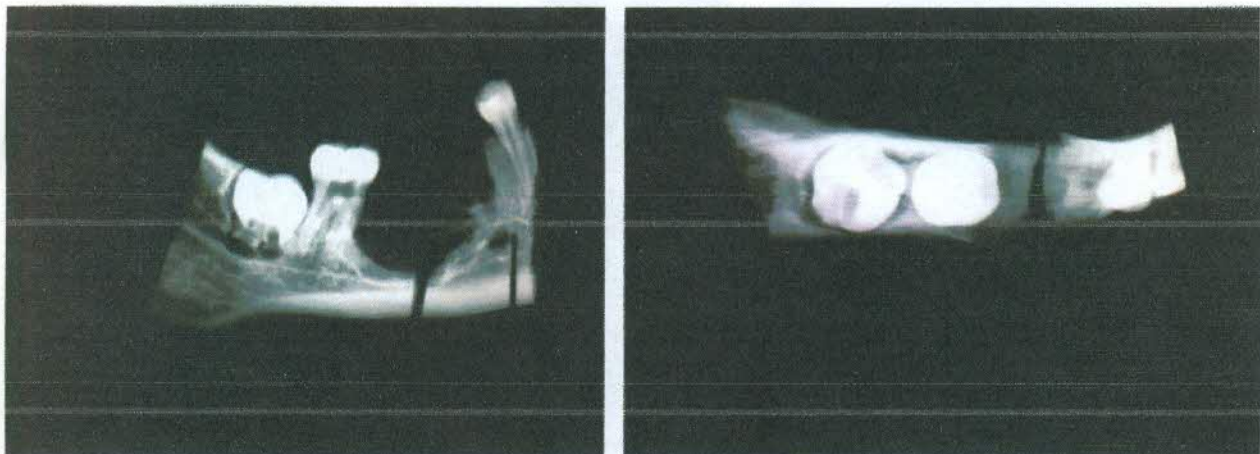


Figura 7. Radiografías de la pieza quirúrgica. Fuente INCan.

A la microscopía de luz se observó una neoplasia benigna compuesta por células epiteliales odontogénicas dispuestas en cordones de dos capas paralelas en un estroma hiper celular mixoide, con células alargadas, de aspecto estrellado que semejan la papila dental (figura 8).

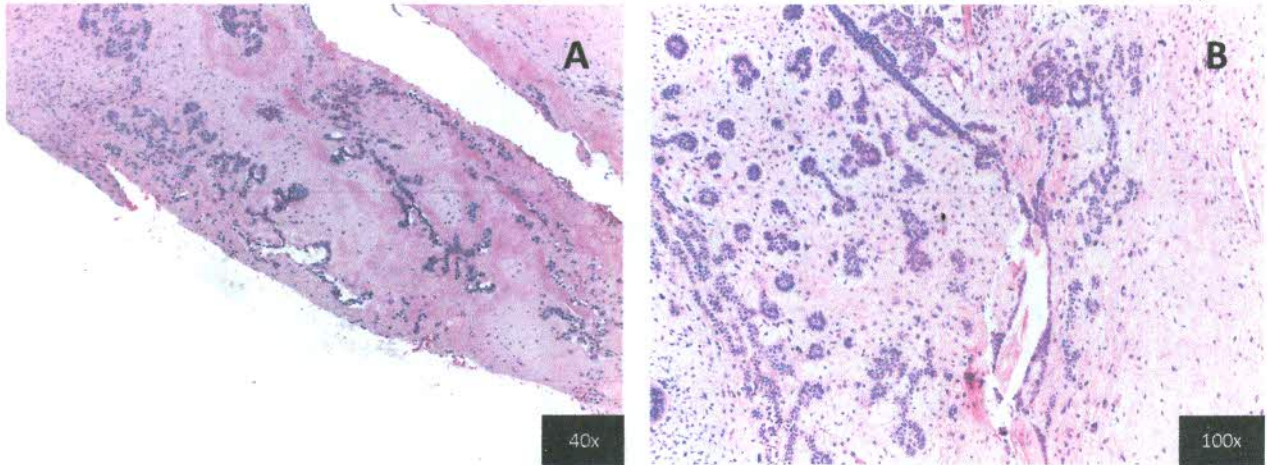


Figura 8. Fotomicrografías H&E. A y B. Se observan múltiples cordones y nidos de epitelio odontogénico en un estroma hiper celular, cuyas células tienen un aspecto estrellado. Fuente INCan.

El diagnóstico final fue fibroma ameloblástico de 3.0 x 2.0 x 1.2cm localizado en cuerpo mandibular, con ruptura focal de la cortical, bordes quirúrgicos óseos anterior a 1.3cm y posterior a 2.8 cm. En el material analizado no se identificó dentina ni cemento. Se realizaron estudios de Inmunohistoquímica con los siguientes resultados en las células neoplásicas: índice de proliferación celular (Ki67) 1% (figura 9).

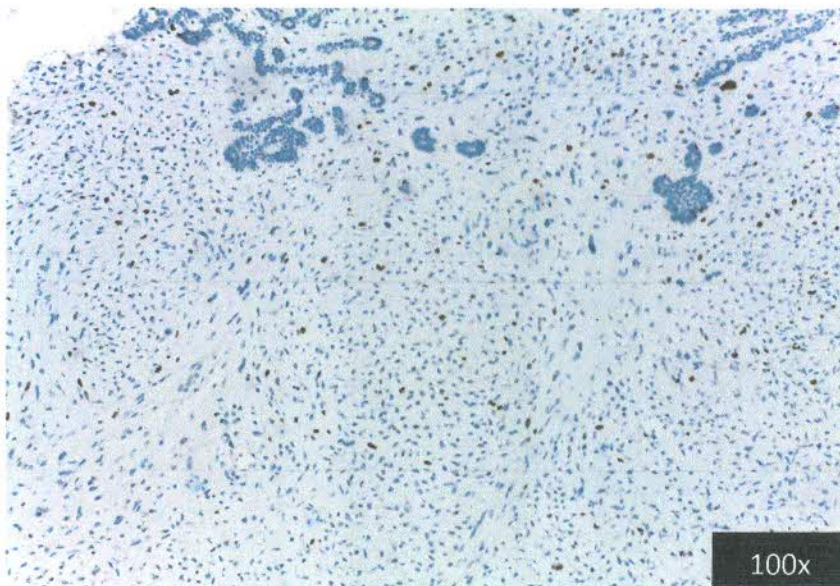


Figura 9. Fotomicrografía IHQ Ki67. Fuente INCan.

Discusión

De acuerdo con la nueva clasificación de la OMS el FA pertenece al grupo de neoplasias mixtas benignas; histopatológicamente caracterizada por un componente mesenquimal mixoide, rico en células que semejan la papila de la yema dental y el componente epitelial puede mostrar un patrón de cordones, estrechos o elongados, de dos capas delgadas paralelas,¹ que recuerdan a la lámina dental. Clínicamente es un aumento de volumen de crecimiento lento, asintomático, que puede causar expansión de corticales^{1,4,7,8} así como una ligera predilección por el género masculino, en las primeras dos décadas de vida.¹ En cuanto a la localización, afecta con mayor frecuencia el hueso mandibular 3.3:1 con respecto al maxilar,^{1,7} con predilección por la región posterior. Se ha sugerido que la patogénesis del FA con o sin presencia de tejidos duros tiene una estrecha relación con los odontomas en distintas etapas, sin embargo hasta este momento no se cuenta con suficiente información para descartar o aprobar dicha hipótesis.

Como se vio en este caso, en la biopsia incisional además de la transformación maligna del mesénquima, datos que no se encontraron en la pieza quirúrgica. Si bien dos tercios de los fibrosarcomas odontogénicos se originan de novo pero otros se han desarrollado a partir de fibromas ameloblásticos o fibro-odontomas recurrentes¹¹, en nuestro caso no hay información verídica de un posible FA que al ser recurrente se malignizó.

El estudio completo de la pieza quirúrgica juega un papel importante debido a los datos encontrados en la biopsia incisional así como la evidencia de los estudios de inmunohistoquímica que apoyan el diagnóstico final.

Conclusiones

El FA es una neoplasia odontogénica que representa un reto diagnóstico sobre todo cuando se encuentra la formación de tejidos duros. Además si bien se ha descrito la posibilidad de que un sarcoma odontogénico se origine de su contraparte benigna, no se dispone de mucha información al respecto por lo que es de vital importancia el reporte de estos casos, así como su difusión para poder disponer de un mayor acervo científico y de esta manera comprender el comportamiento biológico de dichas neoplasias.

Adicionalmente es evidente la importancia del análisis histopatológico de todos los tejidos retirados de la cavidad oral, dado que es la única manera de tener un diagnóstico definitivo ante la semejanza clínica que presentan algunas lesiones reactivas y neoplásicas, la distinción entre ellas nos permitirá brindarle al paciente un tratamiento planeado y adecuado.

Agradecimientos

Agradezco al departamento de Patología y Medicina Bucal de la DEPEI FO-UNAM por haberme permitido formar parte de su equipo; a todo el personal del Servicio de Anatomía Patológica del Instituto Nacional de Cancerología por haberme aceptado y dejado participar en las actividades diarias, así como de compartirme este caso para que sea difundido y al Mtro. Juan Carlos Silva Bravo por haber referido a la paciente a nuestro servicio.

Referencias

1. El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ. (Eds): WHO Classification of Head and Neck Tumors (4th edition). IARC: Lyon 2017 pp222.
2. Brierley DJ, et al., Current concepts of odontogenic tumours e an update, *Diagnostic Histopathology* (2017), <http://dx.doi.org/10.1016/j.mpdhp.2017.04.007>
3. Gotur SP, Aggarwal P, Wadhwan V, Kamarthi N. Extensive ameloblastic fibroma of the mandible: Report of a case with a special reference to its aspiration cytologic findings. *Int J Oral Health Sci* 2014;4:84-8
4. de Castro JFL, Correia AVL, Santos LAM, Guerra LAP, Ramos-Perez FMM, Perez DEC. Ameloblastic broma: A rare case appearing as a mixed radiographic image. *J Clin Exp Dent.* 2014;6(5):e583-7. <http://www.medicinaoral.com/odo/volumenes/v6i5/jcedv6i5p583.pdf>
5. Tozoglu S, Hatipoglu M, Aytakin Z, Gurer EI. Extensive ameloblastic broma of the mandibula in a female adult patient: A case report with a follow-up of 3 years. *Eur J Dent* 2016;10:139-43
6. Verma N, Neha. Ameloblastic broma or fibrosarçoma: A dilemma of oral surgeon. *Natl J Maxillofac Surg* 2016;7:191-3.
7. de Araújo Melo L, Conceição Barros A, Santana Sardinha SC, Cerqueira A, dos Santos JN. Ameloblastic Fibroma: A Rare Case Report with 7-Year Follow up. *Srp Arh Celok Lek* 2015;143(3-4):190-194. doi: 10.2298/SARH1504190A
8. Bilodeau EA, Collins BM. Odontogenic Cysts and Neoplasms. *Surgical Pathology* 2017;10:177-222. <http://dx.doi.org/10.1016/j.path.2016.10.006>
9. Jindal C, Bholra RS. Ameloblastic fibroma in six-year-old male: Hamartoma or a true neoplasm. *J Oral Maxillofac Pathol* 2011;15:303-5

10. Wright JM, Vared M. Update from the 4th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumours: Odontogenic and Maxillofacial Bone Tumors. *Head and Neck Pathol* (2017) 11:68-77 DOI 10.1007/s12105-017-0794-1
11. Kobayashi K, Murakami R, Fujii T, Hirano A. Malignant transformation of ameloblastic fibroma to ameloblastic fibrosarcoma: case report and review of the literature. *J Cranio-maxillofacial Surgery* 2005;33:352-355.