

FIBROMA AMELOBLÁSTICO MANDIBULAR RECIDIVANTE. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO.

RECURRENT MANDIBULAR AMELOBLASTIC FIBROMA. REPORT OF A CASE.

Recibido para arbitraje: 20/03/2021

Aprobado para su publicación: 15/04/2021

Jorge Ravelo. Magister Scientiarum Cirugía Bucal Universidad Central de Venezuela. Cirujano Bucal y Maxilofacial Jackson Memorial Hospital, Miami. ORCID: 0000-0002-6781-7045. jorge.ravelo@gmail.com

Yscarlett Ortiz. Cirujano Bucomaxilofacial. Hospital General del Oeste “Dr. José Gregorio Hernández”. Caracas-Venezuela. ORCID: 0000-0001-9404-0326. yscaortiz@gmail.com

Ernesto Drumond. Cirujano Bucomaxilofacial. Universidad Católica Argentina. ORCID: 0000-0002-0117-0875. ernestodrumond@gmail.com

Mariana Villarroel-Dorrego. PhD Patología Bucal y Maxilofacial University College London UK. MSc Medicina Estomatológica Universidad Central de Venezuela. MSc Bioética Universidad Central de Venezuela. Profesora Titular Universidad Central de Venezuela. ORCID: 0000-0002-0596-1527. mariana.villarroel@ucv.ve

Autor de correspondencia:

Mariana Villarroel-Dorrego. ORCID: 0000-0002-0596-1527

Instituto de Investigaciones Odontológicas. Universidad Central de Venezuela

mariana.villarroel@ucv.ve +58- 212 6053778

Los autores declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

RESUMEN

Objetivo: El objetivo del presente trabajo es describir un caso de fibroma ameloblástico (FA) recidivante y su manejo, así mismo analizar las causas de tal recidiva. **Descripción del caso:** Se describe a continuación un caso de FA en paciente joven de 21 años, género femenino, manejado conservadoramente y con una evolución de postoperatorio inmediato y mediano de 2 años satisfactorios. Se presenta (después de 5 años del diagnóstico inicial) con una recidiva importante, motivo por el cual debe emplearse un tratamiento más radical y posterior reconstrucción mandibular. **Conclusiones:** El FA es una neoplasia odontogénica que, a pesar de ser benigna, puede presentar un comportamiento agresivo, con una tasa de recurrencia y transformación maligna elevada; por ello se sugieren tratamientos más radicales para su manejo y seguimiento detallado a largo plazo.

Palabras clave: fibroma ameloblástico, recidiva, tumor benigno, tumor odontogénico, reconstrucción mandibular.

ABSTRACT

The objective of this study is to describe a case of recurrent ameloblastic fibroma (AF) and its management, as well as to analyze the causes of such recurrence. Case presentation: A case of AF in a young 21-year-old female patient, managed conservatively and with a satisfactory immediate and mediate postoperative evolution of 2 years is described below. It presents (5 years after the initial diagnosis) with a significant recurrence, which is why a more radical treatment and subsequent mandibular reconstruction should be used. Conclusions: AF is an odontogenic neoplasm that, despite being benign, may present an aggressive behavior, with a high rate of recurrence and malignant transformation; for this reason, radical treatments are suggested for its management as well as detailed long-term follow-up.

Key words: ameloblastic fibroma, recurrence, benign tumor, odontogenic tumor, mandibular reconstruction.

INTRODUCCIÓN

El fibroma ameloblástico (FA) descrito por primera vez por Kruse en 1981, representa el 2% de los tumores odontogénicos¹. Se describe como un tumor odontogénico benigno, mixto, de rara aparición². Afecta principalmente al género masculino y tiene predilección por la primera y la segunda década de la vida. Más del 80% de los casos son localizados en mandíbula, específicamente en región posterior³.

Clínicamente, se presenta como una tumefacción de crecimiento lento e indoloro, generalmente diagnosticado como hallazgo durante una revisión dental⁴. Sin embargo, se han informado presentaciones iniciales con dolor moderado^{2,3}. El retraso en la erupción dental también puede ser un signo inicial de FA^{3,4}. Imagenológicamente, es una lesión completamente radiolúcida y bien definida².

La OMS⁵ los describe como neoplasias compuestas de proliferaciones de epitelio odontogénico incrustado en un tejido celular ectomesenquimático que se asemeja a la papila dental, y con diversos grados de cambio inductivo, por lo que histológicamente se presenta como una mezcla de componentes epiteliales y mesenquimales.

La cirugía conservadora primaria con enucleación y legrado es generalmente la opción en edades tempranas⁶. En cuanto a los pacientes adultos, se debe considerar una cirugía radical cuando el tumor es de gran tamaño o cuando ha recidivado inclusive una vez^{7,8}.

Tradicionalmente, los FA se consideran tumores no agresivos. Por lo general, se piensa que la recurrencia está relacionada con tumor residual debido a una extirpación incompleta. Sin embargo, las únicas series de casos amplias reportadas indicaron una tasa alta de recurrencia de 36,4% y 43,5% respectivamente y no se encontró evidencia estadísticamente significativa de que la recurrencia sea ocasionada por tumores residuales⁹. Es por esto que los FA pueden ser más agresivos de lo que se consideraba anteriormente y dependiendo del caso se deben realizar resecciones en bloque.

El presente trabajo tiene como objetivo describir un caso de FA recidivante por un curso agresivo del tumor, sin evidencia de transformación maligna o cambios en la celularidad del mismo.

REPORTE DE CASO

Se trata de paciente femenino de 21 años, sin antecedentes médicos contributorios quien inicia enfermedad actual en el año 2013 por presentar aumento de volumen en región submandibular izquierda con dolor moderado y espontáneo.

En ortopantomografía se observa imagen radiolúcida de bordes definidos, que se extiende distal a la superficie radicular de órgano dental 34, extendiéndose hacia la región posterior involucrando cuerpo, ángulo y parte de la rama mandibular izquierda, con rizálisis de órgano dental 35, 36 y 37 (figura 1).

En tomografía computarizada de cortes axiales, sagitales y coronales más reconstrucción volumétrica se evidencia imagen hipodensa, multilocular, de límites definidos, bordes parcialmente corticalizados, que se extiende desde la superficie radicular distal del órgano dental 34 hasta la superficie radicular distal del órgano dental 37, que compromete rama mandibular, basal mandibular ipsilateral, con reabsorción radicular de OD 35 y 36 y desplazamiento caudal del conducto mandibular (figura 2).

El examen clínico arrojó pruebas de vitalidad negativa en los órganos dentales 35 y 36 asociados a la lesión. El diagnóstico presuntivo planteado fue ameloblastoma, sin embargo, estas características se corresponden con diagnósticos diferenciales que incluyen mixoma odontogénico, queratoquiste odontogénico, fibroma ameloblástico y granuloma central de células gigantes, entre otros.

Bajo sedación endovenosa y anestesia local infiltrativa se realizó abordaje intraoral para enucleación y curetaje de lesión osteolítica en cuerpo mandibular izquierdo, exodoncia de órganos dentarios involucrados (figura 3) y envío de biopsia para estudio histopatológico, el cual arrojó como conclusión diagnóstica FA (figura 4). La paciente cursa con una evolución satisfactoria posterior a los 2 años de cirugía (figura 5).

Cinco años más tarde (año 2018) la paciente asiste a consulta presentando dolor intenso, espontáneo, en región de piso de boca izquierdo y dolor intenso a la palpación profunda. Se le indica ortopantomografía donde se evidencian múltiples imágenes radiolúcidas en cuerpo, ángulo y rama mandibular izquierda (figura 6). Se indica tomografía computarizada para planificación de intervención quirúrgica.

En la tomografía computarizada de cortes axiales, sagitales y coronales más reconstrucción volumétrica, se aprecian múltiples imágenes hipodensas, multiloculares que se extienden en cuerpo, ángulo y rama mandibular izquierda (figura 7).

La paciente es llevada a mesa operatoria y bajo anestesia general inhalatoria balanceada, se realiza infiltración anestésica con lidocaína al 2% más epinefrina 1: 100.000 para abordaje intraoral con incisión circunvestibular mandibular izquierda, levantamiento de colgajo mucoperióstico de espesor total desde la región de la sínfisis hasta la rama mandibular ipsilateral, disección roma hasta la basal mandibular y borde posterior de la mandíbula para exposición quirúrgica de toda la lesión.

Posteriormente se procede a la colocación de la placa de reconstrucción mandibular del sistema 2.7 pre-contorneada y fijación de ésta con 6 tornillos bicorticales, 3 tornillos en el segmento proximal y 3 en el segmento distal. Diseño de osteotomía para resección en bloque desde órgano dental 33 con preservación de cóndilo mandibular, dejando márgenes de seguridad de 2 cm a cada lado de la lesión y obtención de espécimen para estudio histopatológico (figura 8).

Se envía espécimen para estudio histopatológico que confirma el diagnóstica de FA recidivante (figura 9), con márgenes óseos libres de lesión de hasta 2cm.

La paciente se mantiene en controles postoperatorios con evolución satisfactoria y en planificación para reconstrucción mandibular. En 2019 es llevada a mesa operatoria bajo anestesia general inhalatoria balanceada y a través de abordaje extraoral submandibular izquierdo se realiza reconstrucción mandibular con injerto autólogo tomado de cresta ilíaca izquierda fijado con tornillos de sistema 2.4 a la placa de reconstrucción mandibular colocada en el procedimiento anterior más la colocación de fibrina rica en plaquetas. (figura 10).

DISCUSIÓN

El FA es un tumor benigno inusual, generalmente diagnosticado como hallazgo imagenológico. Por su ubicación y características pueden realizarse diagnósticos diferenciales con múltiples patologías como ameloblastoma, mixoma, queratoquiste odontogénico entre otros^{3,8,9}.

Actualmente hay controversias sobre la evolución del FA. Cahn y Blum⁸ propusieron la "teoría de la maduración"; la cual establece que FA es la etapa inicial de una misma lesión que se convierte en fibroodontoma ameloblástico (FOA) y finalmente en odontoma. Esto ha sido controversial, debido a que el FA suelen aparecer en las mismas etapas etarias.

También se han reportado formas recidivantes de FA de larga data sin evolución a odontoma⁶ como en el caso presentado.

En cuanto al comportamiento biológico de la lesión, anteriormente era considerada un tumor poco agresivo, inocuo y por ello se propone inicialmente un manejo conservador^{9,10}. Sin embargo, algunos autores establecen que se trata de un tumor con comportamiento invasivo y que requiere una terapia más radical en base a la recurrencia y la transformación de los casos reportados en la literatura¹⁰.

La enucleación simple se relaciona con una tasa de recurrencia considerable del FA, hallazgo similar al observado en otros tumores odontogénicos¹¹. Esto apoya también el hecho de que el FA es más agresivo de lo que se pensaba anteriormente y se necesita entonces un tratamiento menos conservador para su tratamiento¹²⁻¹⁵.

El diagnóstico de fibrosarcoma ameloblástico se realiza histológicamente. El componente mesenquimal del FA puede mostrar una progresión gradual a características malignas¹⁶. Se han descrito casos de transformación maligna de FA y FOA en fibrosarcoma ameloblástico (un 44% de los fibrosarcomas descritos)⁶. Tales lesiones se caracterizan por un aumento de celularidad, polimorfismo nuclear y actividad mitótica del componente mesenquimatoso^{3,6}. Muller *et al.*⁷ reportaron que el 44% de los fibrosarcomas ameloblásticos tenía un diagnóstico previo de FA, por lo tanto, presenta una tasa de transformación elevada^{6,11,12,16-18}. La mayoría de las transformaciones malignas se observan en el grupo de mayor edad y la mayoría de las recurrencias aparecen en el grupo de edad más joven¹⁶⁻¹⁸.

La desaparición gradual del componente del epitelio en algunos fibrosarcomas ameloblásticos recurrentes se ha utilizado para la estadificación del tumor, pero el reducido número de casos notificados es un factor limitante importante. Se necesitan más estudios para confirmar si un componente epitelial dominante es un signo de buen pronóstico^{11,12}.

La evaluación del potencial proliferativo de los FA mediante los marcadores inmunohistoquímicos ayuda a comprender la agresividad tumoral y facilita una adecuada planificación quirúrgica¹⁹. Esta herramienta puede ser sumamente útil para definir el comportamiento biológico de la lesión y el tratamiento más adecuado.

Estudios de inmunohistoquímica de marcadores proliferativos, que incluyen antígeno nuclear Ki67 y PCNA, fueron reportados como herramientas útiles para identificar potencial crecimiento y malignidad. Un alto índice de Ki67 indica mayor posibilidad de recurrencia, por lo tanto, un seguimiento a largo plazo es imperativo¹⁹. Sano *et al.*²⁰ describió índices elevados de MIB-1 en el componente mesenquimatoso del FA recurrente y del fibrosarcoma ameloblástico. Estos hallazgos indican que la evaluación del potencial de crecimiento del FA podría ayudar a comprender la agresividad del tumor y así seleccionar los procedimientos quirúrgicos apropiados.

Igualmente, la expresión del gen BRAF ha sido descrita en FA²¹, mutación observada en un alto porcentaje de ameloblastomas mandibulares⁵, lo cual sugiere una alteración genética similar de pudiera imitar el patrón de crecimiento y agresividad de estas neoplasias.

CONCLUSIONES

El FA es una neoplasia odontogénica benigna con alta posibilidad de recidiva. Se sugiere que un enfoque de resección marginal o en bloque con márgenes de seguridad debe indicarse en pacientes con lesiones multiloculares o extensas y en casos recurrentes. Los tratamientos conservadores para el FA no deberían ser considerados como el tratamiento e elección ideal. Es sumamente importante no subestimar esta neoplasia y mantener un seguimiento a largo plazo, considerando largo plazo más de 20 años de control.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Martín-Granizo López R, Ortega L, González Corchón MA, Berguer Sández A. Ameloblastic fibroma of the mandible. Report of two cases. *Med Oral*. 2003;8(2):150-153.
2. Vasconcelos BC, Andrade ES, Rocha NS, Morais HH, Carvalho RW. Treatment of large ameloblastic fibroma: a case report. *J Oral Sci*. 2009;51(2):293-296. doi:10.2334/josnurd.51.293
3. Cieliszka C, Galmiche-Rolland L, Khonsari RH. Early presentation in ameloblastic fibroma. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg*. 2020;121(1):95-97. doi:10.1016/j.jormas.2019.04.015
4. Young AH. Ameloblastic fibroma in an infant. *J Oral Maxillofac Surg*. 1985;43(4):289-292. doi:10.1016/0278-2391(85)90290-3
5. Kramer IRH, Pindborg JJ, Shear M. Histological typing of odontogenic tumors. In: WHO international histological classification of tumors 2nd. ed., Berlin: Springer Verlag 1992; p. 16–8. [http://doi.org/10.1016/0964-1955\(93\)90018-A](http://doi.org/10.1016/0964-1955(93)90018-A)
6. Buchner A, Vered M. Ameloblastic fibroma: a stage in the development of a hamartomatous odontoma or a true neoplasm? Critical analysis of 162 previously reported cases plus 10 new cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2013;116(5):598-606. doi:10.1016/j.oooo.2013.06.039.
7. Muller S, Parker DC, Kapadia SB, Budnick SD, Barnes EL. Ameloblastic fibrosarcoma of the jaws. A clinicopathologic and DNA analysis of five cases and review of the literature with discussion of its relationship to ameloblastic fibroma. *Oral Surg* 1995; 79:169–477. [https://doi.org/10.1016/S1079-2104\(05\)80130-1](https://doi.org/10.1016/S1079-2104(05)80130-1)
8. Cahn LR, Blum T. Ameloblastic odontoma: case report critically analyzed. *J Oral Surg* 1952; 10:169–70.
9. Kulkarni RS, Sarkar A, Goyal S. Recurrent ameloblastic fibroma: report of a rare case. *Case Rep Dent*. 2013; 2013:565721. doi:10.1155/2013/565721
10. Chen Y, Wang JM, Li TJ. Ameloblastic fibroma: a review of published studies with special reference to its nature and biological behavior. *Oral Oncol*. 2007;43(10):960-969. doi:10.1016/j.oraloncology.2007.05.009.
11. Chrcanovic BR, Brennan PA, Rahimi S, Gomez RS. Ameloblastic fibroma and ameloblastic fibrosarcoma: A systematic review. *J Oral Pathol Med*. 2018;47(4):315-325. doi:10.1111/jop.12622
12. Manzon S, Philbert RF, Bush BF, Zola MB, Solomon M. Treatment of a recurrent ameloblastic fibroma. *N Y State Dent J*. 2015;81(1):30-32.
13. Rao SP, Srivastava G, Smitha B. Ameloblastic fibroma. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2012;16(3):444-445. doi:10.4103/0973-029X.102515

14. Bosili A, Godoy J. Fibroma ameloblastico recidivado [Recurrent ameloblastic fibroma]. *Odontol Chil.* 1982;30(128):132-137.
15. Carr RF, Halperin V, Wood C, Krust I, Schoen J. Recurrent ameloblastic fibroma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1970;29(1):85-90. doi:10.1016/0030-4220(70)90414-7
16. Verma N, Neha. Ameloblastic fibroma or fibrosarcoma: A dilemma of oral surgeon. *Natl J Maxillofac Surg.* 2016;7(2):191-193. doi:10.4103/0975-5950.201359
17. Kobayashi K, Murakami R, Fujii T, Hirano A. Malignant transformation of ameloblastic fibroma to ameloblastic fibrosarcoma: case report and review of the literature. *J Craniomaxillofac Surg.* 2005;33(5):352-355. doi:10.1016/j.jcms.2005.04.006
18. Kobayashi K, Murakami R, Fujii T, Hirano A. Malignant transformation of ameloblastic fibroma to ameloblastic fibrosarcoma: case report and review of the literature. *J Craniomaxillofac Surg.* 2005;33(5):352-355. doi:10.1016/j.jcms.2005.04.006
19. Sanadi A, Shah SJ, Golgire S, Shetti S. Highly Proliferative Ameloblastic Fibroma: A Rare Entity. *Contemp Clin Dent.* 2018;9(4):656-658. doi:10.4103/ccd.ccd_637_18
20. You Z, Xu LL, Li XF, Zhang JY, DU J, Sun LS. Beijing Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban. [BRAF gene mutations in ameloblastic fibromas][Article in Chinese] 2019;51(1):4-8. doi:10.19723/j.issn.1671-167X.2019.01.002
21. Sano K, Yoshida S, Ninomiya H, Ikeda H, Ueno K, Sekine J, et al. Assessment of growth potential by MIB-1 immunohistochemistry in ameloblastic fibroma and related lesions of the jaws compared with ameloblastic fibrosarcoma. *J Oral Pathol Med.* 1998;27(2):59-63. doi:10.1111/j.1600-0714.1998.tb02094.x



Figura 1. Ortopantomografía donde se evidencia imagen radiolúcida de bordes definidos que involucra cuerpo, ángulo y parte de la rama mandibular izquierda, con rizálisis de OD 35 y 36.



Figura 2. (A) Reconstrucción volumétrica de hemimandíbula izquierda cara medial donde se observa lesión osteolítica que abarca cuerpo y ángulo mandibular e involucra OD 35,36,37. (B). Reconstrucción volumétrica mandibular vista posterior, donde se observa expansión y fenestración de la cortical lingual.

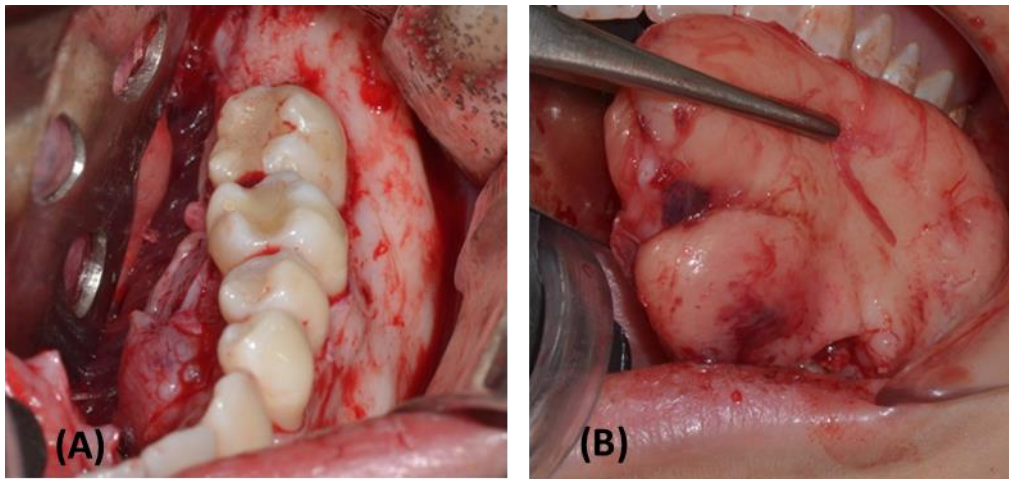


Figura 3. (A) Exposición quirúrgica de la lesión. (B) Enucleación y biopsia excisional de la lesión, nótese la apariencia fibrosa y compacta de la misma.

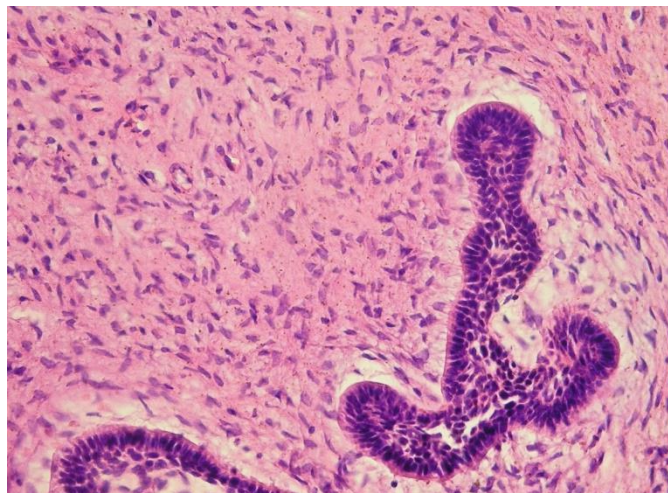


Figura 4. Microfotografía 40x teñido con H&E de FA, conformado por islas de epitelio odontogénico neoplásico y mesénquima proliferativo.

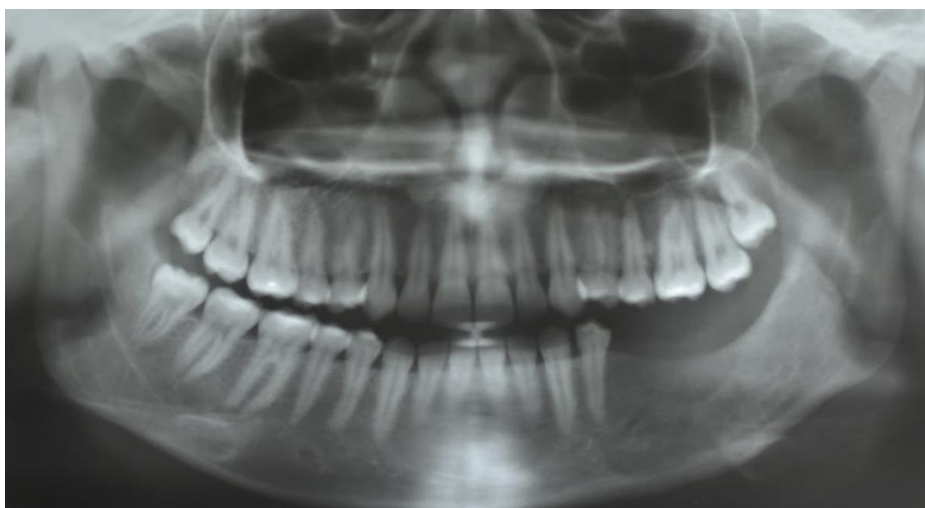


Figura 5. Ortopantomografía a los 2 años de evolución (año 2015), mostrando excelente cicatrización sugerente de ausencia de lesión.

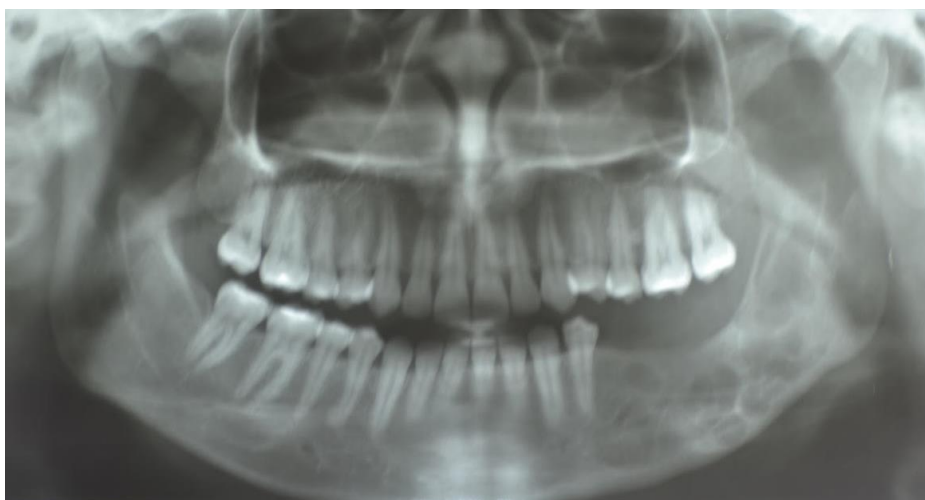


Figura 6. Ortopantomografía 5 años después de la cirugía (año 2018) donde se aprecian múltiples imágenes radiolúcidas en región de cuerpo, ángulo y rama mandibular izquierda sugestivas de recidiva de lesión osteolítica.

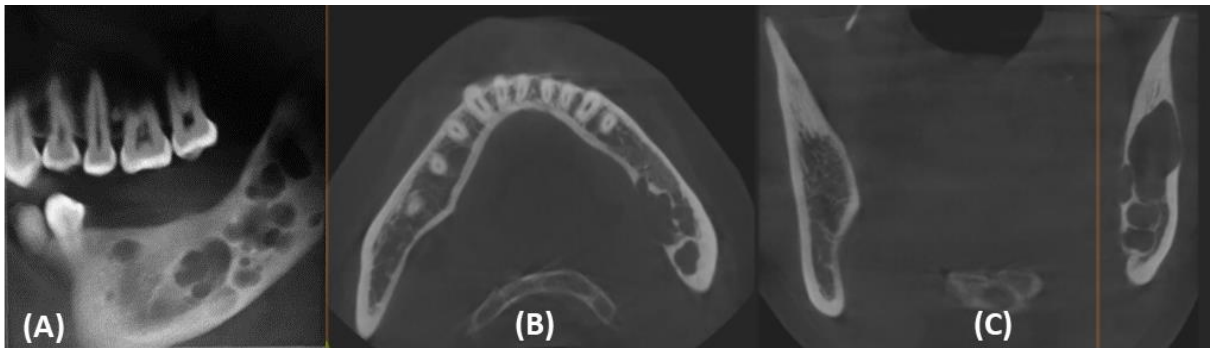


Figura 7. (A) Corte curvo que muestra múltiples imágenes hipodensas, bien delimitadas en cuerpo mandibular izquierdo. (B) Corte axial donde se observan imágenes hipodensas en espesor de cuerpo y ángulo mandibular izquierdo, con fenestración y pérdida de la tabla lingual. (C) Corte coronal con clara evidencia de lesión circunscrita que abarca la totalidad del espesor de la rama mandibular.

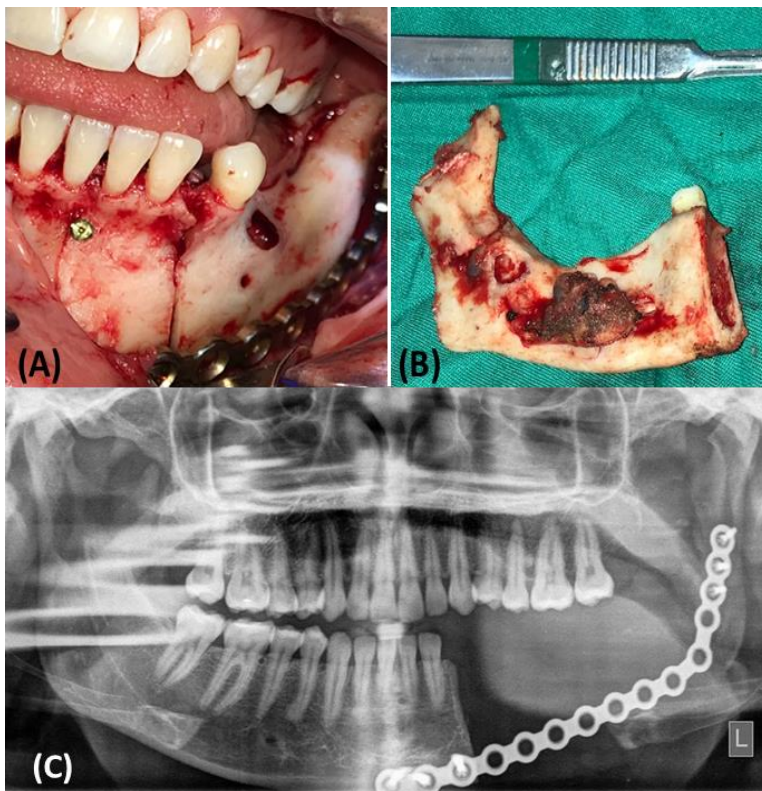


Figura 8. (A) Exposición quirúrgica de la lesión a través de abordaje intraoral. Colocación y fijación de placa de reconstrucción precontorneada. (B) Vista macroscópica de bloque mandibular. (C)

Ortopantomografía postoperatoria con placa de reconstrucción en posición.

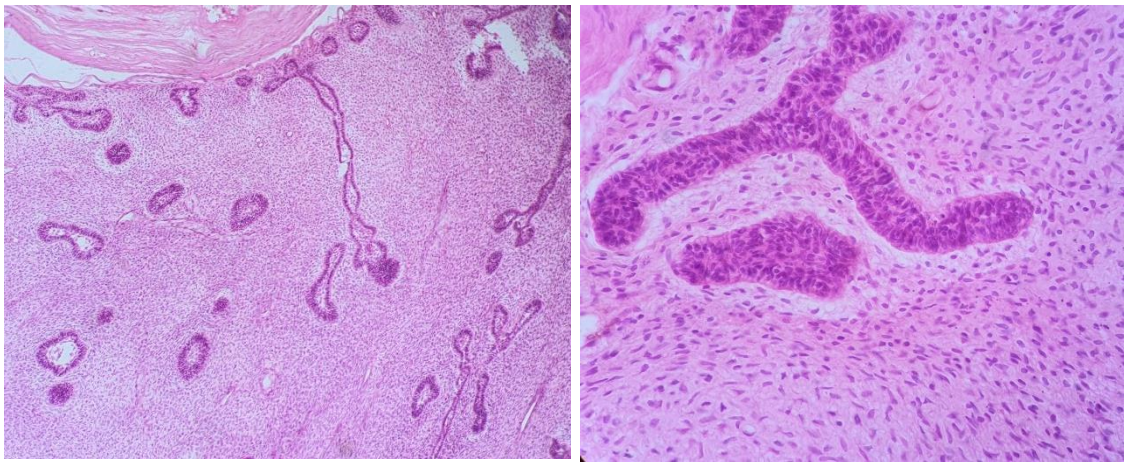


Figura 9. Microfotografía 10x (A) y 40x (B) con tinción de H&E, en las cuales se aprecia el epitelio odontogénico cilíndrico formando islas y filas, entremezclado con abundantes células ahusadas delicadas con potencial celular activo.

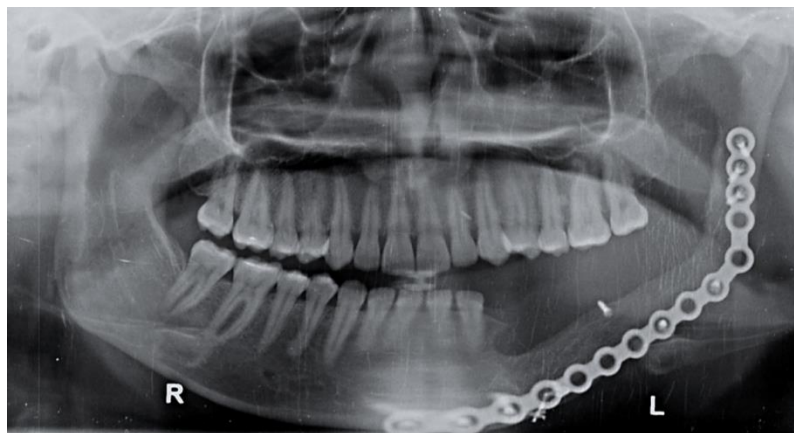


Figura 10. Ortopantomografía donde se evidencia placa de reconstrucción en posición e injerto autólogo tomado de cresta ilíaca izquierda.